

Die Klinik der supra- und
parasellären Tumoren
unter besonderer
Berücksichtigung
der
endokrinen Funktionsstörungen

Bericht über 32 Fälle unter Ausschluß
der Hypophysenadenome

Mainz 1966

VON BRIGITTE PINKL

Aus der Neurochirurgischen Universitätsklinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz.

Direktor : Professor Dr. Kurt Schürmann.

Die Klinik der supra- und parasellären
Tumoren unter besonderer Berücksichtigung
der endokrinen Funktionsstörungen.

Bericht über 32 Fälle unter Ausschluß
der Hypophysenadenome

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

vorgelegt von
Brigitte Pinkl
aus Bingen

Mainz 1966



Dekan : Professor Dr. Joachim Borneff

Referent : Professor Dr. Kurt Schürmann



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Inhaltsverzeichnis

A.	Einleitung und Problemstellung	S. 1
B.	Symptomatik, Pathophysiologie und Therapie der Fälle in der Neurochirurgischen Universitätsklinik Mainz:	
	I. Craniopharyngeome	S. 7
	II. Meningiome	S. 40
	III. Epidermoide	S. 54
	IV. Spongioblastome	S. 58
	V. Oligodendrogliom	S. 62
	VI. Metastase eines Melanoblastoms	S. 64
C.	Auswertung und Besprechung	
	I. Endokrine Störungen	S. 65
	II. Untersuchungsmethoden zur Prüfung der endokrinen Aktivität	S. 73
D.	Zusammenfassung	S. 79
E.	Dokumentation der Fälle	S. 81
F.	Literaturverzeichnis	S. 82

A. Einleitung und Problemstellung.

Der Verlauf und das klinische Bild der intrakraniellen Tumoren werden durch ihre Lokalisation und ihre histologische Struktur bedingt. Ein gemeinsames Kriterium aller Formen ist die mehr oder weniger starke Progredienz der klinischen Symptome. Die Diagnose eines Hirntumors kann nicht nur aus der genauen Tumorlokalisation gestellt werden, sondern man muß immer versuchen, aus dem Gesamtbild Hinweise auf die Natur des Neoplasmas zu gewinnen (Hegglin).

Die hypophysennahe Lokalisation der Tumoren unseres Krankengutes macht es verständlich, daß viele Symptome und Funktionsstörungen auftreten, die sowohl allgemeiner wie auch endokriner Art sein können. Es ergibt sich die Frage, ob bei diesen supra- und parasellären Geschwülsten regelmäßig innersekretorische Störungen auftreten, welcher Art sie sind, und wie groß der Anteil der Ausfälle vor und nach der Behandlung ist. Die Adenome der Hypophyse werden in folgender Ausführung nicht berücksichtigt, da sie eine nur für ihre Art typische endokrine Symptomatik bieten und somit schon differentialdiagnostisch von den sellanahen Blastomen anderer histologischer Struktur vollkommen abzugrenzen sind.

Die endokrinen Funktionsstörungen kommen entweder durch die unmittelbare Schädigung des Hypophysen-Zwischenhirnsystems oder mittelbar über eine intrakranielle Drucksteigerung und Massenverschiebung von Hirnteilen zustande (Marguth). Das Hypothalamus-Hypophysensystem stellt anatomisch, physiologisch und klinisch gesehen eine funktionelle Einheit dar. In der embryonalen Entwicklung kommt es zu einer unmittelbaren Verbindung zwischen der Neurohypophyse, die einen Teil des Zentralnervensystems darstellt, und der Adenohypophyse, die sich aus dem Ektoderm der Mundbucht entwickelt. Das Hypophysen-Hypothalamussystem ist als Mittler zwischen dem Nervensystem einerseits und dem Endokrinium andererseits eingeschaltet. Der Hypophysen-

hinterlappen ist reichlich mit Nervenfasern versorgt, so daß die Übertragung auf diesem Wege erfolgt. Zwischen Hypothalamus und Hypophysenvorderlappen sind humorale Überträgerstoffe wirksam. Von dort erfolgt dann ebenfalls humoral die Weiterleitung der Impulse auf die peripheren endokrinen Drüsen, wie Schilddrüse, Nebennierenrinde und Gonaden (Oberdisse). Nach Marguth soll bei den Hypophysenadenomen vorwiegend der Vorderlappen geschädigt werden, während bei den Craniopharyngeomen und anderen oberhalb der Sella entstehenden Geschwülsten meist eine Schädigung des Hypophysenhinterlappen-Hypothalamussystems vorherrschen soll. Aber durch die unterschiedliche Ausdehnung der Geschwülste sind oft beide Systeme in Mitleidenschaft gezogen, so daß Vorder- und Hinterlappenfunktionsstörungen gegeneinander abzugrenzen sind.

Neben den ophthalmologischen, neurologischen und röntgenologischen Untersuchungen sind die endokrinen Symptome für die Diagnose und Differentialdiagnose der Tumoren im Sella-bereich sehr wichtig, denn sie geben ein genaues Bild über den Grad der Schädigung der Hypophyse und sind daher für die Operationsindikation und Prognose von Bedeutung. Die partielle oder totale Insuffizienz der Hypophyse und die daraus folgende Minderleistung der effektorischen Drüsen wird heute durch biologische, chemische und histochemische Bestimmungsmethoden nachgewiesen. Die meist empfindlicheren und spezifischeren biologischen Methoden werden mehr und mehr durch die exakteren und leichter zu handhabenden chemischen Bestimmungen ersetzt. Aber selbst bei standardisierten Methoden ergeben sich noch größere Schwankungen durch verschiedene Extraktions- und Separationsbedingungen, so daß die Normalwerte in den einzelnen Laboratorien voneinander abweichen (Müller, Seifert). Von den 6 Hormonen des Hypophysenvorderlappens entwickelt nur das Wachstumshormon - Somatotropes Hormon - STH eine direkte Wirkung auf die Körperzellen, während die restlichen 5 Hormone

Thyréoïdea stimulierendes Hormon = TSH, Adrenocorticotropes Hormon = ACTH, Follikelstimulierendes Hormon = FSH, Interstitiellzellstimulierendes Hormon = ICSH, Luteotropes Hormon = LTH glandotrop sind, d.h. sie steuern andere endokrine Drüsen und sind somit auch anhand der Leistung dieser Drüsen nachweisbar.

Das STH hält das normale Wachstum aufrecht und bewirkt eine Gewichtszunahme durch Eiweißbildung und Wasserretention. Die eiweißanabole Wirkung zeigt sich in positiver Stickstoffbilanz, Abnahme der Aminosäuren im Blut, Erhöhung der Erythrocyten und Verstärkung der Gerinnungstendenz durch vermehrte Fibrinogenbildung. STH fördert vor allem das enchondrale Knochenwachstum an der Knorpelknochengrenze und beschleunigt gleichzeitig die Verknöcherung des Knorpels durch Vermehrung und Aktivitätssteigerung der Osteoblasten. Als Zeichen dafür steigen die alkalische Serumphosphatase und der anorganische Phosphor an. Dem STH spricht man außerdem noch eine diabetogene Wirkung zu; einerseits wird der Abbau der Glucose behindert, so daß STH im Eiweiß-Kohlehydratstoffwechsel antagonistisch zu den Nebennierenrindenhormonen wirkt, andererseits wird der lipogenetische Weg der Glucoseverwertung unterbunden, somit wirkt es im Lipidstoffwechsel antagonistisch zum Insulin (Müller, Seifert, Labhart).

Das TSH läßt nach Oberdisse folgende Wirkungen an der Schilddrüse erkennen:

1. Die Zahl der Epithelzellen steigt an und die Zellen werden größer.
2. Die Jodaufnahme steigt an.
3. Die fermentative Synthese der Schilddrüsenhormone wird beschleunigt.
4. Die proteolytische Spaltung des Thyreoglobulins wird aktiviert.
5. Das Hormon wird vermehrt in die Blutbahn ausgeschwemmt, es kommt zu einem Abfall des Jodgehaltes der Schilddrüse und einem Anstieg des eiweißgebundenen Jods.

Außerdem hat das TSH noch Einfluß auf den Fettstoffwechsel, es mobilisiert das Fett aus den Depots und transportiert es über den Blutweg in Leber, Nieren und Muskel. Zur Bestimmung der hormonellen Aktivität der Schilddrüse stehen die Grundumsatzbestimmung, die Radiojoddiagnostik, die Bestimmung des eiweißgebundenen Jods = protein bound iodine = PBI und die Serumcholesterinbestimmung zur Verfügung.

Das ACTH beeinflußt die Glucocorticoide, Mineralocorticoide und Androgene der Nebennierenrinde. Ein Glucocorticoidmangel führt zu schweren Hypoglykämien und durch den Wegfall der hypophysären Hemmung zu einer Hyperpigmentation, wie sie für den Morbus Addison typisch ist. Ein Mineralocorticoidmangel verursacht Exsikkose, Hypotonie und hypokaliämische Muskelschmerzen (Labhart). Die Ausbildung der sekundären Geschlechtsmerkmale ist bei der Frau fast ausschließlich und beim Mann zur Hälfte von den Nebennierenrindenandrogenen abhängig. Die Diagnose einer relativen Nebennierenrindeninsuffizienz, die in der Mehrzahl der Fälle auf einer Hypophysen-Hypothalamusregulationsstörung beruht, ist zum großen Teil auf klinische Zeichen gestützt. Ermüdbarkeit, depressive Stimmung mit erhöhter Reizbarkeit, Hypotension mit orthostatischen Regulationsstörungen, Gewichtsabnahme und stärkere Pigmentation sind kennzeichnend (Müller, Seifert). Funktionsteste zur Bestimmung der NNR-Kapazität sind die 17-Ketosteroid- und Gesamtcorticoidbestimmung im Harn, die Bestimmung der Plasmacorticoide nach der Methode Porter und Silver, der Eosinophilentest nach Thorn, der Hungerversuch, die Insulin-Glucosebelastung und der Wasserbelastungsversuch nach Robinson-Power-Kepler.

Die 3 gonadotropen Hormone FSH, ICSH und LTH wirken in spezifischer Weise auf die männlichen und weiblichen Keimdrüsen. Sie entfalten eine doppelte Funktion, einmal fördern sie die Spermio- und Oogenese, auf der anderen Seite sind sie endokrin wirksam, da unter ihrem Einfluß die Sexualhormone gebildet werden, die sich auf die Genitalorgane und die sekundären Geschlechtsmerkmale auswirken (Oberdisse). Der Nachweis der Gonadotropine kann nur

indirekt anhand der Abbauprodukte der Sexualhormone geschehen. Die 17-Ketosteroidbestimmung steht hier im Vordergrund.

Die Neurohypophyse und die Kerne des Hypothalamus, Nucleus supraopticus und Nucleus paraventricularis, bilden die beiden Hormone Oxytocin und Vasopressin (Adiuretin). Während das Oxytocin auf die Kontraktion des Uterus und die Milchsekretion einen Einfluß hat, besteht die wesentliche Wirkung des Vasopressins in Diuresehemmung und Blutdrucksteigerung. Der Angriffspunkt des Adiuretin liegt in der Niere: in den proximalen Tubuli wird aus dem Primärharn passiv durch osmotischen Sog Wasser entzogen. Klinisch zeigt sich die Unterfunktion des Zwischenhirn-Hypophysenhinterlappensystems als Diabetes insipidus. Zur Feststellung der endokrinen Leistung werden der Volhard'sche Konzentrationsversuch, der Pitressintest, der Nikotintest und der Test mit hypertonen Lösungen nach Carter und Robbins durchgeführt.

Für die spezielle Diagnostik endokriner Störungen ergibt sich aus den obigen Betrachtungen folgendes Untersuchungsschema:

1. Genaue Aufstellung aller Symptome mit dem Zeitpunkt ihres Auftretens.
2. Laboratoriumsuntersuchungen.
3. Nachweis der Hormone und ihrer Abbauprodukte im Blut, Harn, Liquor und Tumorgewebe.
4. Funktionsteste.
5. Beurteilung des gesamten vegetativen Systems und der Ursachen, die zu einem Funktionswandel führen.

Unter Berücksichtigung dieser endokrinen Diagnostik wurden in den Jahren 1955 bis einschließlich 1964 in der Neurochirurgischen Universitätsklinik Mainz 32 supra- und paraselläre Tumoren behandelt, die sich aufgliedern in:

15 Craniopharyngome, wovon 4 Fälle operativ und histologisch verifiziert sind und 11 Fälle histologisch nicht untersucht sind, da sie wegen ihrer Inoperabilität nur palliativ behandelt werden konnten.

10 Meningiome

2 Epidermoide

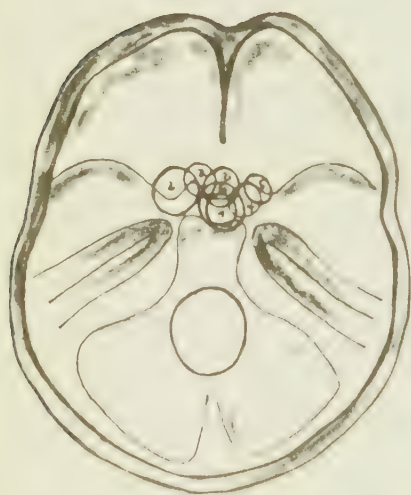
3 Spongioblastome

1 Oligodendrogliom

1 Metastase eines Melanoblastoms

Die Lokalisation dieser Tumorarten und ihre Lagebeziehung zur Hypophyse ist aus nachfolgender Skizze ersichtlich:

Abb. 1



1. Craniopharyngome (15)
Sitz: extracerebral
2. Meningiome (10)
Sitz: extracerebral
3. Epidermoide (2)
Sitz: extracerebral
4. Spongioblastome (3)
Sitz: intracerebral
5. Oligodendrogliom (1)
Sitz: intracerebral
6. Metastase eines
Melanoblastoms (1)
Sitz: extracerebral

Abb. 1

Der Sitz dieser sellanahen Tumoren zeigt, daß das Chiasma opticum fast immer durch das Tumorwachstum beeinträchtigt wird. Zülch bezeichnet daher diese Gruppe von Geschwülsten einschließlich der Hypophysenadenome als "Tumoren der Chiasmagegend" und fand unter seinen Fällen folgende prozentuale Verteilung:

	<u>Zülch</u>	<u>eigene Fälle</u>
Hypophysenadenome	54 %	54 %
Craniopharyngeome	20 %	21 %
Meningiome	10 %	14 %
Spongioblastome	6 %	4 %
unklassifizierte Tu.	3 %	--
Epidermoide	2 %	2 %
Oligodendrogliom	--	1 %
Metastase eines Melanoblastoms	--	1 %

Bei unseren Fällen ist eine entsprechende Verteilung festzustellen. Den größten Prozentsatz nehmen die Hypophysenadenome ein, dann folgen die Craniopharyngeome, welche in unserer Besprechung an erster Stelle stehen.

B. Symptomatik, Pathophysiologie und Therapie der Fälle.

I. Craniopharyngeome.

Die Craniopharyngeome sind gutartige langsam und expansiv wachsende Tumoren, die sich nach Erdheim aus Epithelresten des Canalis craniopharyngeus, der sog. Rathke'schen Tasche, entwickeln. Da die Craniopharyngeome im Zuge ihres Wachstums Störungen durch Kompression und Verdrängung im Bereich des Chiasmata, der basalen Hirnnerven, des Hypothalamus und des 3. Ventrikels verursachen, führen sie

häufig zu schweren, operativ nicht angehbaren Ausfällen. Die Tumoren werden im allgemeinen nuß- bis tennisballgroß, sind teils papillom-, teils basaliomartig gebaut und neigen zu regressiven Veränderungen, besonders Cystenbildungen und Verkalkungen. Ungefähr 3 % aller intrakraniellen Geschwülste werden von den Erdheim-Tumoren gebildet: Cushing gibt sie 1935 mit 4,6 %, Olivecrona 1955 mit 1,7 %, Zülch 1956 mit 2,7 %, Tönnis 1956 mit 4,4 % und Merrem 1959 mit 2,7 % an. Ihre häufigste Lokalisation ist die supraselläre, die nach Tönnis und Loew 54 % ausmacht, 31 % entwickeln sich sowohl intra- als auch suprasellar und 15 % liegen rein intrasellar. Letztere kommen aber nicht im Kindesalter vor (Tönnis). Bei unseren Fällen handelt es sich laut Röntgen- und Augenbefund vorwiegend um supraselläres Wachstum. Bei der Altersverteilung ist das jugendliche Alter bevorzugt.

Love und Marshall bezeichnen das Craniopharyngeom sogar als die häufigste supratentorielle Geschwulst des Jugendalters. Rintelen und Leuenberger bestätigen die Disposition des jugendlichen Alters, fanden aber auch eine beträchtliche Anzahl von Craniopharyngeomen bei über 40-jährigen, und zwar 27 % ihrer Fälle.

Zülch fand bei 107 Craniopharyngeomfällen folgende Altersabhängigkeit:

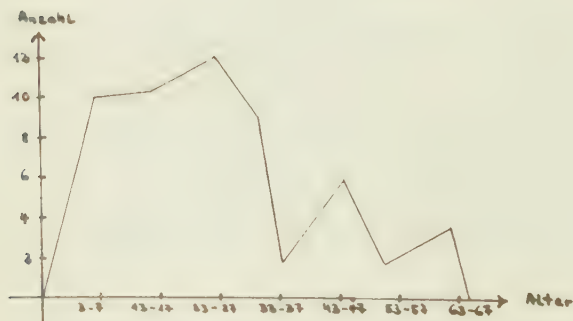


Abb. 2

Die größte Häufigkeit findet sich im Alter bis zu 20 Jahren, dann erfolgt eine kontinuierliche Abnahme bis zum 60. Lebensjahr. Diese Altersverteilung entspricht in etwa der unsrigen:

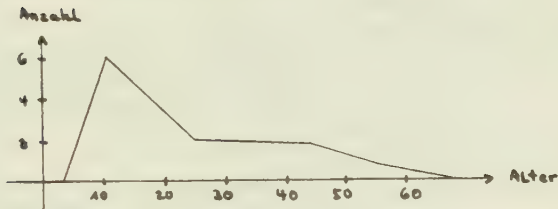


Abb. 3

Die Geschlechtsverteilung unserer Fälle entspricht ebenfalls den Angaben von Zülch, der ein Überwiegen der Männer über die Frauen von 2 : 1 feststellte. Bei uns handelt es sich um 11 männliche und 4 weibliche Patienten. Nach der Art der Behandlung gliedern sich unsere Fälle in 2 Gruppen:

1. Die radikal operierten Craniopharyngeome
2. die palliativ behandelten Craniopharyngeome.

Zur Palliativbehandlung wurden Torkildsen-Drainage, Röntgenbestrahlung und Radiogold-Implantation angewandt. Die Symptomatik und die Untersuchungsergebnisse dieser beiden Gruppen sollen im folgenden gemeinsam besprochen werden.

Tabelle 1

Fall	Alter	Geschl.	Anamnese
1	11	männl.	Seit 1 1/2 J. Kopfschmerzen rechte Stirnseite, Schwindel, Übelkeit, Erbrechen. Seit 1/2 J. Nachlassen der Sehkraft.
2	36	männl.	Seit 4 - 6 Wo. frontale, bohrende Kopfschmerzen, Gedächtnisschwund u. euphor. Stimmung.
3	47	männl.	Seit 1 J. Sehverschlechterung, seit 2 Mo. verschlimmert. Seit 1/2 J. Polydipsie, Polyurie, Antriebsarmut, leichte Ermüdbarkeit.
4	60	männl.	Seit 1 J. Kopfschmerzen in Stirn- und Schläfenbereich. Leichtes Nachlassen des Sehvermögens, seit 1 J. starkes Durstgefühl.
5	7	weibl.	Seit 3 - 4 Wo. Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen. Seit einigen Tg. Nackensteifigkeit, Gangunsicherheit, Somnolenz, Wesensveränderung, Sehstörung.
6	10	weibl.	Seit 4 Mo. langsam zunehmende Hirndruckzeichen. Seit 3 Wo. Sehstörungen rechts.
7	10	männl.	Seit 3 Mo. Sehverschlechterung links.
8	12	weibl.	Seit 1/2 J. stärkere Kopfschmerzen, seit 4 Wo. täglich, auch nachts, mehrmaliges Erbrechen, Teilnahms- u. Interesselosigkeit.
9	15	mannl.	Vor 14 Tg. plötzlich Erbrechen, Kopfschmerzen, für 1 Std. vollkommener Schwund des Sehvermögens, seitdem nebeneinanderstehende Doppelbilder.
10	17	mannl.	Seit 3/4 J. Schwindelerscheinungen, Appetitlosigkeit. Seit 2 Mo. Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen, Sehstörungen, Gangunsicherheit.

Fortsetzung Tabelle 1

Fall	Alter	Geschl.	Anamnese
11	21	männl.	Seit einiger Zeit langsam zunehmende Hirndruckzeichen. Innerhalb eines halben Jahres 20 Pfund Gewichtszunahme. Seit 4 Wochen Sehverschlechterung rechts.
12	25	männl.	Seit 1/2 J. Kopfschmerzen, seit 1 J. häufiges Erbrechen, seit 6 Wo. Sehkraft nachgelassen, erst rechts, dann links, jetzt nur Lichtschimmer rechts, manchmal Doppelbilder.
13	33	männl.	Seit 3 Mo. starke Abnahme der Libido und Potenz. Seit 6 - 8 Mo. 20 kg Gewichtszunahme. Seit 3 Wo. ständige Stirnkopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit, Erbrechen.
14	45	weibl.	Seit 1/2 J. Kopfschmerzen und Anfälle von Bewußtlosigkeit.
15	50	männl.	Seit 3 - 5 J. Herabsetzung der Libido und Potenz, Antriebsmangel, Verminderung der Aktivität, seit 1 1/2 J. Gewichts- zunahme

Die Länge der Vorgeschichte lag bei unseren Fällen zwischen 14 Tagen und 5 Jahren. Die häufigste Dauer war 1/2 bis 1 Jahr. Tönnis fand bei 62 % seiner Fälle eine Anamnese von 1/2 bis 3 Jahren und Love und Marshall geben eine durchschnittliche Dauer von 4 Jahren an. Unter den ersten Krankheitszeichen fanden sich bei den jugendlichen Patienten Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen und Schwindel. Die Sehstörungen, die meist nur allgemein als Nachlassen der Sehkraft geschildert wurden, sind erst im weiteren Verlauf hinzugetreten. Sie wurden durch die fortschreitende Stauungspapille hervorgerufen, welche somit die bereits klinische Diagnose "intrakranielle Drucksteigerung" manifestiert (Merrem). Von vielen Autoren (Love und Marshall, Tönnis und Loew, Rintelen und Leuenberger, Farré und Gruson, Kramer, McKissock, Concannon) wird die hydrocephale Drucksteigerung als

Leitsymptom bei jugendlichen Craniopharyngeomen beschrieben. An 2. Stelle steht das Opticussymptom und an 3. die endokrine Symptomatik. Bei älteren Patienten sind Druckerhöhungen sehr selten zu finden, was auf dem langsameren Tumorstadium beruht. Hier stehen die unmittelbaren Tumoreinwirkungen, wie neurologische und ophthalmologische Ausfälle, röntgenologische Veränderungen und endokrine Störungen vielmehr im Vordergrund.

Die Untersuchung bei der Klinikaufnahme erbrachte bei unseren 15 Craniopharyngeompatienten folgende Veränderungen allgemeiner Art (Augen, Neurolog., Rö.) :

Tabelle 2

Fall	A u g e n			
	Visus	Stauungspapille	Opticusatrophie	Gesichtsfeld
1	re. Handbewegung li. $\frac{1}{10}$	re. 2 D li. 1,5 D	-	homonyme Hemianopsie nach links
2	Foster Kennedy-Syndrom li. Opticusatr.	re. Stp. Stpblutg.	primär	
3	re. $\frac{5}{35}$ li. $\frac{5}{15}$			re. Quadranten- ausfall nasal unten li. inkompl. Quadrantenausfall temp. unten homonyme Hemianopsie li.
4	re. $\frac{1}{10}$ li. $\frac{3}{20}$			re. Ausfall temp. unten li. abs. Zentral- skotom
5		Stp. beiderseits 4 D		
6		Stp. beiderseits 4 - 5 D		o.B.

Fortsetzung Tabelle 2

Fall	A u g e n			
	Visus	Stauungs- papille	Opticus- atrophie	Gesichtsfeld
7	re. $\frac{5}{15}$ li. $\frac{1}{20}$			re. temp. Ausfall li. kein Ausfall
8	beiderseits o.B.	re. 1 D li. 1,5 D mit Blutg.		re. o.B. li. absolutes u. relatives Zentralskotom
9	Visus normal	Stp.progr. von 2,5 - 3 D		o.B.
10	normal	Stp.beider- seits 4 D		o.B.
11	beiderseits normal	Stp.beider- seits 3 D		re. o.B. li. beg. periphere Einengung
12	re. Licht- schein	Stp.beider- seits 3 D	secundär	re. nicht aufnehm- bar li. nasale Hemianopsie
13	re. $\frac{5}{35}$ li. $\frac{5}{20}$	Stp.beider- seits 4 - 5 D Blutg.		re. normal li. gr. sektoren- förmiger Ausfall temp. unten
14	normal	Stp.progr. 2 - 2,5 D		o.B.
15	re. $\frac{5}{35}$ li. $\frac{1}{25}$			Gesichtsfeld an äußeren Grenzen konzentrisch einge- engt

Die Augenuntersuchungen ergaben bei 8 Fällen eine erhebliche Beeinträchtigung des Visus, wovon bei 2 Fällen sogar eine Opticusatrophie aufgetreten war. Bei Fall 2 handelte es sich um eine primäre Opticusatrophie durch Tumoreinwirkung, während bei Fall 12 die Opticusatrophie sekundär als Folge des hydrocephalen Druckanstieges auftrat. 9 Patienten zeigten Gesichtsfeldausfälle, von diesen hatten 6 nur einseitige Ausfälle, während bei 3 Patienten beiderseitige, aber mit dem Überwiegen der einen Seite, festgestellt wurden. 2/3 unserer Patienten wies Sehstörungen auf.

Love und Marshall fanden bei 82 % aller Craniopharyngeome Sehstörungen und Tönnis gibt 85 % Visusherabsetzung und 55 % Gesichtsfelddefekte an.

Tabelle 3

Fall	Neurologie	EEG
1	keine neurologischen Ausfälle	unregelmäßige Herdveränderungen
2	linksseitige Hemiparese Hyperreflexie der Beine links größer als rechts BDR li. fehlt Facialismimikschwäche re.	stark ausgeprägte Herdveränderungen frontal beiderseits mit Linksüberwiegen sowie li. präcentral u. temp. vorne
3	Hyposmie li.	o.B.
4	o.B.	o.B.
5	zentrale Facialisparesie li. Eigenreflexe lebhaft Pyramidenzeichen an Arm u. Bein positiv	Herdveränderungen re. temporobasal u. temporoparietal
6	o.B.	nicht abgeleitet
7	o.B.	Allgemeinveränderungen cerebrale Reizerscheinungen mit re. betonten steilen Potentialen

Fall	Neurologie	EEG
8	leichte Klopfempfindlichkeit des Schädels, NAP des l. u. 2. Trigeminusastes druckschmerzhaft, Gangunsicherheit mit fragl. Rechtsabweichung	
9	re. Abducensparese	leichte bis mäßige Allgemeinveränderung mit stellenweiser Verlangsamung
10	o.B.	etwas unregelmäßige Herdveränderungen li. temporo-basal u. temp.dorsal
11	NAP schmerzhaft Reflexe an Armen u. Beinen gesteigert, re. mehr als li.	o.B.
12	Anosmie li.	dysrhythmisch, Herdveränderungen li. temp.
13	Anisokorie re. größer als links, feinschlägiger Nystagmus bei Blick nach rechts, bei Blindgang Falltendenz Unterberg: Linkstendenz	geringe Herdveränderungen praecentral beiderseits
14	o.B.	Herdbetonung re. temporo-basal
15	o.B.	leichte Allgemeinveränderungen kein Herdbefund

Neurologische Ausfallerscheinungen zeigten sich bei 5 Fällen, davon hatten 2 Patienten Riechstörungen (Fall 3 Hyposmie li., Fall 12 Anosmie li.), 1 Patient eine rechtsseitige Abducensparese, 1 Patient eine zentrale Facialisparese und 1 Patient eine linksseitige Hemiparese. Die

EEG-Ableitung war in 2 Fällen normal, zeigte in 7 Fällen Herdveränderungen und in 2 Fällen Allgemeinveränderungen. Aus den Herdveränderungen ist zu erkennen, daß es sich um supra- und parasellär lokalisierte Geschwülste handelt, denn bei den basalen, medialen Hirntumoren, wie z.B. den Hypophysenadenomen, ergibt das EEG keinen pathologischen Befund. Es treten höchstens Allgemeinveränderungen auf, die dann auf intrakranieller Drucksteigerung beruhen.

Tönnis und Oberdisse erhoben ihre Befunde an 40 sellären und suprasellären Geschwülsten, wobei sie 6 x ein normales EEG, 1 x einen Herdbefund und 27 x Allgemeinveränderungen fanden. Eine Lagebeziehung des Tumors zum Hypothalamus war aus dem EEG nicht genau festzustellen, bei Seitendifferenzen in den Amplituden lagen zwar alle Tumoren supra- bzw. parasellär, aber nur Allgemeinveränderungen im EEG traten sowohl bei extra- wie auch bei intrasellären Geschwülsten auf, die schwere Störungen des Kohlehydratstoffwechsels und Wasserhaushaltes zeigten. Der EEG-Befund dieser Fälle kann nicht durch eine Kompressionschädigung des Hypothalamus hervorgerufen sein, sondern läßt vielmehr an eine Störung der Beziehungen zwischen Hypophyse und Hypothalamus denken(Tönnis und Oberdisse). Londono vertritt die Ansicht, daß die Allgemeinveränderungen Folgen einer Beeinträchtigung des Hypothalamus sind und zwar in dem Sinne, daß durch die Störung des Hypothalamus die Hirnrinde auf dem Weg über die vorderen und dorsomedialen Thalamuskern und die *Formatio reticularis* aktiviert wird.

Tabelle 4

Fall	Röntgen
1	Klauffende Nähte, Sella erweitert, Sellaboden doppelt konturiert, oberhalb der Sella li. para- und supraselläre Kalkeinlagerungen
2	Destruierende Veränderungen im Bereich des Dorsum sellae
3	re. parasellär reiskorngroße Verkalkungszone
4	Verkalkung beiderseits am Rande der Sella
5	Sellaboden und Dorsum kalkarm, obere Dorsumpartien recliniert, Impressiones digitatae, klauffende Nähte
6	supraselläre Kalkeinlagerung
7	Sella: leicht recl. Dorsum, Sellaboden kalkarm, Unschärfe der Wand des li. Opticuskanals
8	ausgeprägte Wolkenzeichnung, Sellaboden in Keilbeinhöhle vorgetrieben, supraselläre Kalkeinlagerungen nicht nachweisbar
9	vordere Clinoidfortsätze und Dorsum sellae etwas entkalkt, Sellaboden kalkarm und leicht in die Keilbeinhöhle vorgetrieben
10	flache Sella, sonst o.B.
11	Wolkenzeichnung der Calotte, Sellaboden unscharf, scheint in Keilbeinhöhle eingedrängt, Dorsum sellae und Felsenbeinspitzen kalkarm
12	ballonförmige Erweiterung der Sella, Dorsum sellae nach dorsal verlagert, Clinoidfortsätze etwas angehoben, Sellaboden destruiert, in Keilbeinhöhle vorgetrieben
13	Sella doppelt konturiert, in Keilbeinhöhle vorge- trieben
14	hintere Anteile des Sellabodens kalkarm, sonst o.B.
15	kein sicherer krankhafter Befund

Die röntgenologisch nachweisbaren Veränderungen werden im allgemeinen erst ziemlich spät manifest. 77 % der Craniopharyngeome neigen zwar zu Verkalkungen, aber nur in 50 % der Fälle sind sie röntgenologisch faßbar (Love, Marshall). Bei uns konnten in 4 Fällen supraselläre Kalk-einlagerungen festgestellt werden (Fall 1, 3, 4, 6). In fast allen Fällen war der Sellaboden kalkarm und in die Keilbeinhöhle vorgetrieben, das Dorsum sellae war zum Teil entkalkt und recliniert. 2 x war ein doppelt konturierter Sellaboden nachweisbar (Fall 1, 14).

Ein intrasellär wachsender Prozeß kann, durch das straffe Diaphragma sellae an der Ausdehnung nach oben gehindert, zu einer Vergrößerung der Sella führen. Daß aber auch bei supra- und parasellären Geschwülsten eine Ausweitung der Sella vorhanden ist, hängt von ihrer anatomischen Beschaffenheit ab. Nach Romeis wird das Diaphragma sellae von der Dura gebildet und die Sella turcica vom Periost ausgekleidet, das nach innen zu ohne Grenze in eine vasculäre Schicht übergeht. Die Ausweitung der Sella wird durch die Art ihrer Auskleidung begünstigt. Denn bei erheblicher intrakranieller Drucksteigerung, gleich welcher Ursache und welchen Sitzes, kommt es mitunter zu Ausweitungen im Bereich der Sella, die bei intakter Dura an keiner anderen Stelle des Schädels gefunden werden. Das Foramen diaphragmatis setzt der Druckausbreitung im Schadelinnern in die Sella keinen Widerstand entgegen, so daß der Druck unmittelbar auf das Periost, d.h. den Knochen auftrifft. Dies dürfte der Grund für die bevorzugte Ausweitung der Sella bei Druckerhöhungen im Schädel sein (Tönnis, Oberdisse).

Innersekretorische Störungen konnten anhand des Wachstums, der Schilddrüsen-, Gonaden- und Nebennierenrindenfunktion und des Wasserhaushaltes nachgewiesen werden.

Eine Wachstumsstörung konnte bei uns nur in einem Fall festgestellt werden (Fall 6). Ein 10-jähriges Mädchen wies

bei einem normalen Gewicht von 28,5 kg ein Wachstumsdefizit von 14 cm auf (Größe 120 cm, Sollgröße 134 cm). Tönnis fand bei 61 suprasellären Craniopharyngeomen 2 x eine Wachstumsstörung, im Gegensatz zu den intra- und sekundär entstandenen suprasellären Craniopharyngeomen, wo von 36 Fällen 8 x eine Wachstumshemmung aufgetreten war. Jores unterscheidet klinisch 2 Formen des hypophysären Zwergwuchses, die Tumorform und die idiopathische Form. "Der Tumorform liegen gewöhnlich Craniopharyngeome zugrunde, die den HVL zerstören oder sich im Hypothalamus lokalisieren und die Verbindung zur Hypophyse durchtrennen". Nach Apitz versucht man die Wachstumsstörung bei suprasellären Geschwülsten ebenfalls so zu deuten, daß durch den neoplastischen Prozeß, die vom Hypothalamus zur Adenohypophyse ziehenden nervösen Impulse unterbrochen werden. Orthner dagegen glaubt, daß nur eine sekundäre Schädigung des HVL durch Tumordruck für die Wachstumsverzögerung verantwortlich ist. - Der hypophysäre Zwergwuchs ist sehr selten Folge eines isolierten Ausfalles des STH. Meistens ist die Störung kombiniert mit adiposogenitaler Dystrophie, Unterfunktion der Nebennierenrinden oder selten der Schilddrüse (Jores). Bei unserer Patientin bestand eine Dystrophia adiposogenit., sonst konnten keine endokrinen Ausfälle beobachtet werden. Die endokrine Leistung der Schilddrüse wurde durch Grundumsatzbestimmung und RaJod Test zu erfassen versucht.

Die Messung des Grundumsatzes ist heute immer noch die am häufigsten durchgeführte Laboratoriumsuntersuchung zur Bestimmung der Schilddrüsenfunktion, obwohl sie mit vielen Fehlermöglichkeiten behaftet ist. Einmal liegen die Fehlermöglichkeiten beim Patienten, er muß die üblichen Grundumsatzbedingungen einhalten, zum anderen gibt es eine Reihe von Krankheiten, die eine Stoffwechselsteigerung bzw.-senkung hervorrufen. Fieber, Blutkrankheiten, Phäochromocytom und Herzinsuffizienz bewirken eine

Grundumsatzerhöhung, Kachexie, Anorexia nervosa, Unterfunktion der Hypophyse und der Nebennierenrinde eine Grundumsatzsenkung. Werte zwischen - 10 und + 20 % sind nach Jores noch nicht als krankhaft zu bezeichnen, erst Werte über + 30 % sind als eindeutige Erhöhung anzusprechen. Nach Tönnis und Oberdisse liegt der Normbereich zwischen - 10 % und + 15 % des Sollwertes. Unser Normwert entspricht dem von Tönnis und Oberdisse.

Tabelle 5

Grundumsatz

Fall	2	+ 15 %
	3	+ 30 %
	10	+ 10 %
	11	+ 19 %
	13	+ 19 %
	14	+ 6 %
	15	+ 3 %

Von unseren 7 Grundumsatzbestimmungen lag der Wert 4 x im Normbereich (+ 3 %, + 6 %, + 10 %, + 15 %), 2 x war er mit + 19 % leicht erhöht und 1 x mit + 30 % erheblich gesteigert. - Im Gegensatz zu unseren Werten (es ist aber hier die kleine Auswahl zu berücksichtigen) stehen die Ergebnisse von Tönnis und Oberdisse. Bei ihren 22 Craniopharyngeomfällen ergab sich ein Mittelwert von - 14,3 %, der noch unter dem Wert der chromophoben Hypophysenadenome liegt. Bei Décourt und Mitarbeitern erstreckten sich die Werte bei 7 Fällen von - 5 % bis - 49 % und Hoekfelt und Luft gaben einen Mittelwert von - 17 % an. Die klinische Erfahrung hat gezeigt, daß die Grundumsatzbestimmung ziemlich unzuverlässig ist. Bei einigen Patienten (z.B. bei Fall 15) bestand rein klinisch eine Grundumsatzverminderung im Sinne einer Adynamie und Antriebslosigkeit, während der Grundumsatzwert vollkommen unauffällig war.

Der RaJod Test trat erst in den letzten Jahren in den Vordergrund. Es ist daher auch verständlich, daß bei uns nur von den jüngeren Fällen ein RaJod Wert vorhanden ist. Nach der heute üblichen Methode wird dem Patienten radioaktives Jod nüchtern peroral oder intravenös zugeführt. Die sog. Testdosis beträgt zwischen 20 - 50 mC J ¹³¹. In der folgenden Zeit bis zu 4 Tagen wird der prozentuale Anteil der Testdosis bestimmt, den die Schilddrüse speichert. Eine Speicherung von 20 - 40 % in 24 Stunden liegt nach Tönnis und Oberdisse im Normbereich, Jores gibt eine Aufnahme von 24 - 30 % in 24 Stunden an.

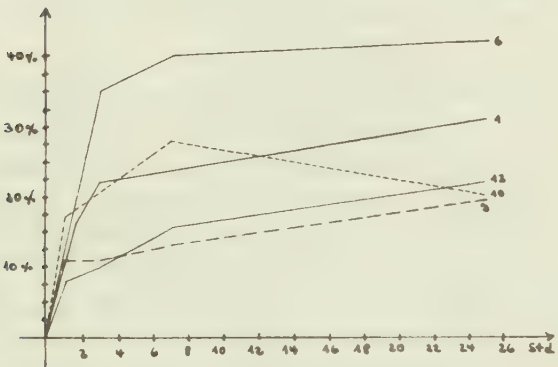


Abb. 4

Bei uns wurde der RaJod Test 5 x durchgeführt, er lag 3 x im Normbereich (Fall 10 21 %, Fall 13 22 %, Fall 1 31 % / 24 Stunden), 1 x an der untersten Grenze der Norm (Fall 6). Bei Décourt und Mitarb. lagen die Speichierungswerte in 24 Stunden zwischen 20 und 38 %, bei Hoekfelt und Luft bei 39 % in 24 Stunden. Vergleicht man den RaJod Wert mit dem G.U. Wert, so stellt man fest, daß sich bei 2 Patienten geringe Differenzen ergeben. Fall 2 zeigte

einen RaJod Wert an der untersten Normgrenze und einen normalen G.U. Wert. Fall 13 wies einen normalen RaJod Test und einen leicht erhöhten G.U. Wert auf.

Tabelle 6

Fall	Alter	Geschl.	Habitus	17-Ketost.	Gesamtcortic.
1	11	männl.	Dystr. adiposogenitalis	--	--
2	36	männl.	femininer Fettansatz, hohe dünne Stimme, Impotenz	--	--
3	47	männl.	Dystr. adiposogenitalis, Verlust der Achsel-, Bart- u. Schambehaarung, Libidomangel	--	--
4	60	männl.	--	4,3 mg in 24 Stunden	6,4 mg in 24 Stunden
5	7	weibl.	--	--	--
6	10	weibl.	Dystr. adiposogenitalis	--	--
7	10	männl.	Hypogonitalismus	6,4 mg in 24 Stunden	5,8 mg in 24 Stunden
8	12	weibl.	Menarche mit 10 1/2 Ja., Vorentwicklg. der sekundären Geschlechtsmerkmale	--	--
9	15	männl.	--	--	--
10	17	männl.	--	11,4 mg in 24 Stunden	16 mg in 24 Stunden

Fortsetzung Tabelle 6

Fall	Alter	Geschl.	Habitus	17-Ketost.	Gesamtcortic.
11	21	männl.	Dystr. adipo- sogenitalis	4,3 mg in 24 Stunden	7,5 mg in 24 Stunden
12	25	männl.	--	--	--
13	33	männl.	Dystr. adipo- sogenitalis, Libido- u. Potenzmangel	10 mg in 24 Stunden	5,6 mg in 24 Stunden
14	45	weibl.	Fettansatz	--	--
15	50	männl.	Libido- u. Potenzmangel	--	--

Störungen der Sexualfunktion sind beim Craniopharyngeom kaum zu verzeichnen, da es sich ja meistens um Kinder und jugendliche Patienten handelt. Störungen der Sexualentwicklung aber kommen im Kindesalter häufig vor. Fall 7 (10 J. männl.) hatte einen ausgesprochenen Hypogonitalismus und 2 weitere Fälle (Fall 1 11 J. männl. und Fall 6 10 J. weibl.) hatten eine Dystrophia adiposogenitalis. Eine Patientin (Fall 8 12 Jahre) wies für ihr Alter eine Vorentwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale auf, außerdem war die Menarche bei ihr mit 10 Jahren eingetreten. Bei den erwachsenen Patienten konnte in 4 Fällen (Fall 2, 3, 13, 15) ein Ausfall bzw. eine Herabsetzung der Libido und Potenz mit Verlust der Achsel- und Schambehaarung festgestellt werden. Alle 4 Fälle hatten einen Morbus Fröhlich, wovon Fall 2 einen ausgesprochenen femininen Fettansatz und eine hohe, dünne Stimme zeigte.

Zur Prüfung der Keimdrüsentätigkeit ist beim Mann die 17-Ketosteroidausscheidung zu verwenden, denn bei ihm sind 17-Ketosteroide, nicht wie bei der Frau, nur Endprodukte der androgenen Nebennierenrindenhormone, sondern auch Endprodukte der Keimdrüsenhormone. Die 17-Ketosteroide

werden nach der Methode von Zimmermann bestimmt: Ausscheidung im Urin in mg in 24 Stunden. Als Normwerte gelten beim Mann 10 - 12 mg / 24 Stunden. Die physiologische Streubreite ist ziemlich groß, da die Werte nicht nur vom Geschlecht, sondern auch vom Alter abhängig sind.

In 2 unserer Fälle (Fall 10, 13) lagen die 17-Ketosteroide im Normbereich:

Fall 10 17 J. männl. 11,4 mg / 24 Std.

Fall 13 33 J. männl. 10,0 mg / 24 Std.

Zwei weitere Fälle zeigten eine Herabsetzung der 17-Ketosteroide:

Fall 4 60 J. männl. 4,3 mg / 24 Std.

Fall 11 21 J. männl. 4,3 mg / 24 Std.

Kindliche Veränderungen konnten bei uns durch die 17-Ketosteroide nicht erfaßt werden.

Die Nebennierenrindenaktivität wurde mit Hilfe der 17-Ketosteroidbestimmung nach Zimmermann, der Gesamtcorticoidbestimmung nach Staudinger - Bauer und der Glucose- Belastungsprobe nach Staub - Traugott erfaßt. Bei 5 unserer Patienten wurden die 17-Ketosteroide und Gesamtcorticoide bestimmt.

17-Ketost. normal Mann 10 - 20 mg / 24 Std.

Frau 6 - 12 mg / 24 Std.

Gesamtcorticoide Mann u. Frau 7 - 12 mg / 24 Std.

Tabelle 7

Fall	Alter	Geschl.	17-Ketost.	Ges.Cortic. / 24 Std.
4	60 J.	männl.	4,3 mg	6,4 mg
7	10 J.	männl.	6,4 mg	5,8 mg
10	17 J.	männl.	11,4 mg	16 mg
11	21 J.	männl.	4,3 mg	7,5 mg
13	33 J.	männl.	10 mg	5,6 mg

Die 17-Ketosteroide waren 2 x im Normbereich und 3 x erniedrigt. Die Gesamtcorticoide waren in einem Fall erheblich gesteigert (Fall 10), in 2 Fällen normal (Fall 4, 11) und in 2 Fällen im untersten Normbereich (Fall 7, 13).

Die erniedrigten Werte sprechen für eine latente Nebenniereninsuffizienz im Sinne eines Panhypopituitarismus.

Bei Marguth liegen die Corticoidwerte bei suprasellären Tumoren gering über dem Normbereich. Die Ergebnisse der Glucosebelastung nach Staub - Traugott waren in 4 Fällen (1, 4, 6, 11) normal und in 3 Fällen (3, 14, 15) pathologisch. Der Nüchternblutzucker war in den letzten 3 Fällen normal, es zeigte sich aber bei allen eine leicht überschießende 2. Reaktion.

Die Blutdruckwerte lagen zum größten Teil im Normbereich. 3 Patienten wiesen einen systolischen Wert von 100 mm Hg auf, während die übrigen Patienten Werte von 110 - 140 zeigten. Oberdisse fand bei suprasellären Tumoren in 14,6 % der Fälle RR-Werte unter 100 mm Hg.

Tabelle 8

Mittelwert von 10 Messungen

<u>Fall</u>	<u>Blutdruck</u>
1	130 / 90
2	125 / 85
3	140 / 100
4	145 / 90
5	--
6	100 / 75
7	110 / 70
8	120 / 75
9	110 / 85
10	115 / 70
11	120 / 80
12	110 / 70
13	100 / 60
14	130 / 80
15	100 / 75

Tönnis hat darauf hingewiesen, daß zwischen Störungen des Wasserhaushaltes und postoperativen Komplikationen ein Zusammenhang besteht. Es zeigte sich, daß bei Patienten, die vor der Operation zu Wasserretention neigten, postoperativ öfters zentrale Regulationsstörungen auftraten. Mit Hilfe des Volhard'schen Verdünnungs- und Konzentrationsversuches werden die Untersuchungen durchgeführt. Die Gefahr einer plötzlichen intrakraniellen Drucksteigerung durch den Wasserbelastungsversuch ist sehr groß. Aus diesem Grunde wurde an unserer Klinik der Wasserbelastungsversuch nicht angewandt, sondern nur der Konzentrationsversuch durchgeführt. Tönnis, Oberdisse und Marguth führten auch nur an einer geringen Anzahl von Fällen Belastungsversuche aus, da fast alle Tumoren im Sellabereich zu Wasserretention und damit zur Ausbildung eines Hirnödems führen. Hoekfelt und Luft fanden bei Craniopharyngeomen nach 4 Stunden noch eine Retention von 900 ml, das niedrigste spezifische Gewicht war 1022 und das höchste im Konzentrationsversuch 1028. Marguth stellte fest, daß bei einem Drittel der Patienten mit suprasellärem Tumor eine ungenügende Wasserausscheidung vorlag. Oberdisse konnte bei suprasellären Craniopharyngeomen 6 x eine Retention verzeichnen.

Bei unseren Fällen konnte, da kein Wasserbelastungsversuch durchgeführt wurde, nur in einem Fall eine Wasserretentionsneigung festgestellt werden. Bei Fall 10 zeigte sich bei exakter Messung der täglichen Flüssigkeitsein- und ausfuhr eine Retention bis zu 400 ccm. Der Patient wurde mit Diuretica behandelt, worauf er sofort ansprach.

Tönnis und Oberdisse glauben, daß dieses Syndrom der essentiellen Oligurie mit Neigung zu Wasserretention als hormonale Ausfallerscheinung des HVL anzusehen ist. Es sprechen nämlich zahlreiche Untersuchungen dafür, daß vom Vorderlappen ein diuretisches Prinzip abgegeben wird, das im Organismus mit dem diuresehemmenden Prinzip des Hinterlappens in einem inneren Gleichgewicht steht. Bei Patienten

mit totalem HVL und HHL Ausfall bzw. schwerer Insuffizienz werden durch Hormongaben zunächst Wasser- und Elektrolytverschiebungen in Richtung einer Normalisierung des gestörten Gleichgewichts erreicht. Dadurch tritt die physiologische Wirkung des betreffenden Hormons klar zutage (Brune, Mertens). Ein manifester Diabetes insipidus kann also nur dann zustande kommen, wenn die Vorderlappenfunktion erhalten bleibt (Tönnis, Oberdisse). Bei 2 unserer Patienten bestand ein Diabetes insipidus, der im Gegensatz zu den vorherigen Fällen, auf eine Störung des Hypophysenhinterlappens oder eine Läsion der neurosekretorischen Bahnen des Hypothalamus schließen läßt. Fall 3 hatte einen täglichen Flüssigkeitswechsel von 3 Liter und ein maximales spezifisches Gewicht von 1012. Fall 4 trank mindestens 4 Liter / die und hatte im Konzentrationsversuch bei einer ausgeschiedenen Menge von 1270 ml ein spezifisches Gewicht von 1005. Polydipsie und Polyurie waren bei unseren Fällen klinisch nicht auffällig. Aber im Volhard'schen Konzentrationsversuch konnte bei 6 Patienten (7, 9, 10, 11, 13, 15) keine genügende Konzentration erzielt werden. Das spezifische Gewicht lag zwischen 1017 und 1026. Oberdisse gibt bei 30 % seiner Fälle und Marguth bei über 50 % Polydipsie und Polyurie an.

Ähnlich wie die chromophoben Adenome neigen die Craniopharyngeome zur Adipositas (Tönnis). Bei den männlichen Patienten sind die Veränderungen auffälliger als bei den weiblichen, da bei den Männern die Tendenz zum femininen Fettansatz besteht, während bei den Frauen wohl auch eine beträchtliche Adipositas vorkommt, aber keine Virilisierung beobachtet wird. Marguth fand in 15 % seiner Fälle ein Körpergewicht über der oberen Grenze der Norm. Décourt und Mitarbeiter beschrieben außer adipösen Patienten auch einige Fälle ohne bemerkenswerte Fettleibigkeit und einen sogar mit einer ausgesprochenen Magersucht. Décourt erklärt diese Hyperaktivität bzw. Insuffizienz des Fettstoffwechsels mit einer Störung des Appetitzentrums. Rintelen und Leuenberger fanden ebenfalls Fälle mit Fettsucht und mit Magersucht.

Unsere Größen- und Gewichtstabelle zeigt folgende Ergebnisse:

Tabelle 9

eigene Fälle					N o r m	
Fall	Alter	Geschl.	Größe	Gewicht	Größe	Gewicht
2	36 J.	männl.	1,75 m	91,7 kg		75,0 kg
3	47 J.	männl.	1,66 m	75,0 kg		66,0 kg
6	10 J.	weibl.	1,20 m	28,5 kg	1,34 m	28,5 kg
7	10 J.	männl.	1,35 m	35,0 kg		28,5 kg
10	17 J.	männl.	1,73 m	59,2 kg		73,0 kg
11	21 J.	männl.	1,76 m	86,0 kg		76,0 kg
13	33 J.	männl.	1,77 m	100,4 kg		77,0 kg

Fall 2 zeigt ein Übergewicht von 16,7 kg, Fall 3 ein Übergewicht von 9 kg, Fall 7 von 6,5 kg, Fall 11 von 10 kg und Fall 13 weist ein Übergewicht von 23,4 kg auf. Fall 6 zeigt dem Alter entsprechend ein normales Gewicht, hat aber ein Wachstumsdefizit von 14 cm. Fall 10 hat dem Alter entsprechend ein Untergewicht von 3,8 kg.

Nach diesen Voruntersuchungen wurden unsere 15 Patienten, je nach Befund und Untersuchungsergebnis, operiert oder palliativ behandelt. Da die Operationsmortalität bei Craniopharyngeomen infolge ihrer Lokalisation und vor allem ihres infiltrativen Wachstums mit Zerstörung lebenswichtiger Zentren, sehr hoch ist, wird in vielen Fällen die Torkildsen-Drainage mit anschließender Strahlentherapie vorgezogen. Von unseren 15 Patienten konnten nur 4 einer Operation unterzogen werden.

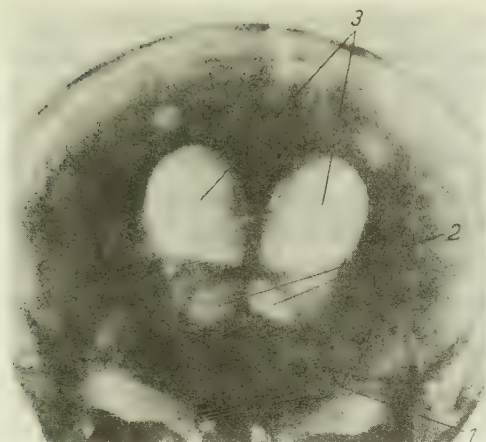


Abb. 5

Großes supraselläres Craniopharyngeom
mit Occlusionshydrocephalus durch Blockade der
Foramina Monroi

1 = Tumor, 2 = 3.V., 3 = Hydrocephalus der Seitenventrikel.

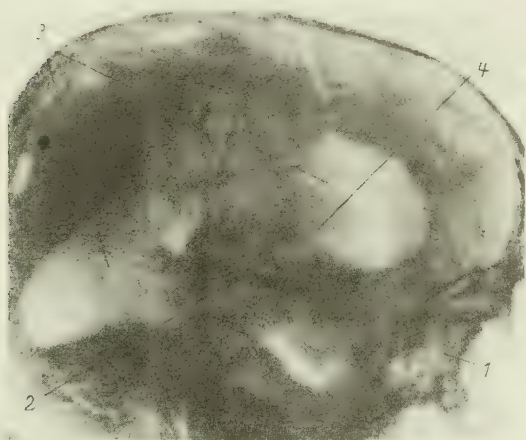


Abb. 6

Großes supraselläres Craniopharyngeom

1 = Tumor, 2 = nach oben verlagert 3.V.,
3 = Hydrocephalus der Seitenventrikel,
4 = erweitertes Foramen Monroi.

Die Operationsmortalität beträgt im allgemeinen bei Totalexstirpation bis zu 70 % und mehr. Die Lokalisation der Craniopharyngeome in unmittelbarer Nähe der tiefen, mittelständigen Hirnkerne, an welche die Regulationszentren für die lebensnotwendigen vegetativen, respiratorischen und kardiovaskulären Funktionen gebunden sind, macht eine Radikaloperation sehr schwierig und zieht häufig postoperativ ein zentrales Regulationsversagen nach sich (Schürmann). Bei uns mußte eine Operationsmortalität von 50 % verzeichnet werden, d.h. von 4 Radikaloperierten starben 2 sofort nach der Operation. Die Hauptkomplikationen in der postoperativen Phase sind nach Arendt Hirnoedem, aseptische Meningitis, Liquorzirkulationsstörungen und nicht zuletzt Dysregulation von seiten des Zwischenhirns. Bei Tönnis waren mehr als 2/3 der unmittelbaren Todesfälle Folgen eines zentralen Regulationsversagens. In unseren beiden Fällen war die Todesursache ebenfalls auf eine hypophysär-hypothalamische Insuffizienz zurückzuführen.

Unsere 4 Patienten wurden nach der Methode Krause - Dandy operiert. Einen Tag vor und 5 Tage nach der Operation wurden sie nach folgendem Schema substituiert:

Tabelle 10

Zeit	Tag v.Op.	Op.Tag	1.Tag	2. Tag	3. Tag	4. Tag	5.Tag
6 ⁰⁰	--	100 mg Cortis.	50 mg Cortis. 10 E ACTH	50 mg Cortis. 10 E ACTH	10 E ACTH	--	--
12 ⁰⁰	--	50 mg Cortis.	50 mg Cortis.	--	--	10 E ACTH	10 E ACTH
18 ⁰⁰	--	50 mg Cortis. 10 E ACTH	50 mg Cortis. 10 E ACTH	50 mg Cortis. 10 E ACTH	10 E ACTH	--	--
24 ⁰⁰	50 mg Cortis.	50 mg Cortis.	50 mg Cortis.	--	--	--	--

Um eine Dekompensation durch die Operation und durch das postoperative Fehlen des Hypophysenvorderlappens zu vermeiden, kann auf diese Substitutionstherapie nicht verzichtet werden. Die Operationsmortalität aller intra- und parasellären Prozesse ist dadurch erheblich gesunken. - Vor der "ACTH und Cortison Ära" versuchte man, die endokrinen Ausfallerscheinungen durch Kalbshypophysenimplantationen und Verabreichung von Hypophysengesamtextrakten auszugleichen. Die Hypophysenimplantationen zeigten klinisch einen gewissen Erfolg, während die Gesamtextrakte zur Substitution nicht zu verwerten waren. - Die Substitutionstherapie von Tönnis und Oberdisse beginnt mit einer täglichen Dauerinfusion von 25 E ACTH in 500 ml NaCl und 10 % Glucose 2 - 3 Tage vor der Operation. Diese Behandlung wird bis 2 - 3 Tage postoperativ fortgesetzt und dann auf 25 E ACTH i.m., je nach Lage des Falles, 2 - 3 mal täglich umgestellt. Zusätzlich werden täglich entweder 10 - 20 mg Doca oder 100 mg Cortison gegeben. -

Fall 1 wurde nach Anlagen einer Torkildsen-Drainage und Rückbildung der Hirndruckzeichen operiert; es wurde ein aprikosengroßer Tumor des 3. Ventrikels extirpiert.

Bei Fall 2 wurde ein doppelmannsfaustgroßer Tumor mit supra- und parasellärer Ausdehnung in die vordere und mittlere Schädelgrube entfernt. Der Tumor war in den Hypothalamus infiltriert und hatte die A. carotis interna und ihre Äste umwachsen.

Bei Fall 3 wurde nach vorausgegangener Torkildsen-Drainage und Strahlentherapie eine Operation vorgenommen. Der Tumor war im hinteren Chiasmawinkel, am Boden des 3. Ventrikels lokalisiert. Eine radikale Entfernung war nicht mehr möglich.

Fall 4 Totalexstirpation des Tumors.

Von diesen 4 Fällen starben 2 innerhalb der ersten bzw. der zweiten Woche nach der Operation (Fall 1 12. Tag pop., Fall 2 4. Tag pop.) an hypophysär-hypothalamischer Insuffizienz und latenter NNRinsuffizienz. Die beiden anderen Patienten starben nach einer vorübergehenden Besserung innerhalb 4 bzw. 7 Mon. pop. (Fall 3 4 Mo. pop, Fall 4 7 Mo. pop.) infolge ihres fortschreitenden Grundleidens und daraus resultierendem zentralen Regulationsversagen.

Fall 3 und 4 hatten einen komplikationslosen postoperativen Verlauf. Der Diabetes insipidus, der schon praeoperativ bestanden hatte, verschlimmerte sich nach der Operation. Unter der Behandlung mit Pitulgan stieg bei Fall 3 das spezifische Gewicht von 1003 (3000 ml / die) auf 1015 (1700 ml / die) an. Fall 4 konzentrierte nur bis 1007 bei einer ausgeschiedenen Menge von 1270 ml / 24 Std. Fall 3 kam einen Monat nach der Entlassung (2 Monate pop.) zu erneuter Klinikaufnahme mit der Anamnese: Doppelbilder, Gangunsicherheit, Verwirrheitszustände. Unter der Substitutionstherapie Cortison und ACTH wurde der Patient wieder gebessert und konnte 4 Wochen später wieder entlassen werden. Die Nachuntersuchung ergab bei ihm einen unveränderten Augenbefund, einen Grundumsatzwert von 11 %, der sich gegenüber praeop. normalisiert hatte. Ebenfalls war der Staub-Traugott, gegenüber praeop., jetzt normal.

Fall 4 zeigte in der Nachuntersuchung eine unveränderte bitemporale Hemianopsie und unveränderte 17-Ketosteroid- und Gesamtcorticoidwerte. Über einen weiteren Verlauf ist nichts bekannt. Der Patient starb 7 Monate pop.

Bei den übrigen 11 Patienten wurde eine Ventrikeldrainage (Seitenventrikel - Cisterna magna) nach Torkildsen durchgeführt.

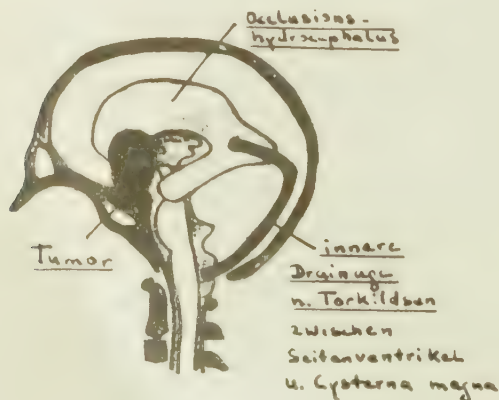


Abb. 7

Die Ventriculocisternotomie nach Torkildsen hat sich unter vielen erprobten anderen Methoden am besten bewährt. Es handelt sich um eine permanente Umleitung des Kammerliquors in die Cisterna magna durch Einführen eines Kunststoffdrains in die Seitenventrikel und Einlegen des Drainendes in die große Cisterne (Schürmann). Als Vorteile der Torkildsendrainage gegenüber den Eingriffen am 3. Ventrikel sieht Pia die geringere Gefährlichkeit und die oft notwendige Freilegung der hinteren Schädelgrube und gleichzeitige Behandlung der prognostisch so ungünstigen, häufig bestehenden Einklemmung in Foramen magnum an.

Fall 5, der sofort nach der Aufnahme wegen bedrohlichem Hydrocephalus internus occlusus beiderseits drainiert wurde, starb kurz nach dem Eingriff. Es ist anzunehmen, daß auch die Liquordruckentlastung bei der sehr rasch progredienten Symptomentwicklung die Dekompensation nicht aufhalten konnte. Andererseits kann es auch durch eine plötzliche Druckentlastung zu subependymalen Blutungen und petechienartigen Blutungsherden im Bereich der vor-geschädigten hypothalamischen Zentren kommen. - Eine pathologisch-anatomische Diagnose ist nicht vorhanden.

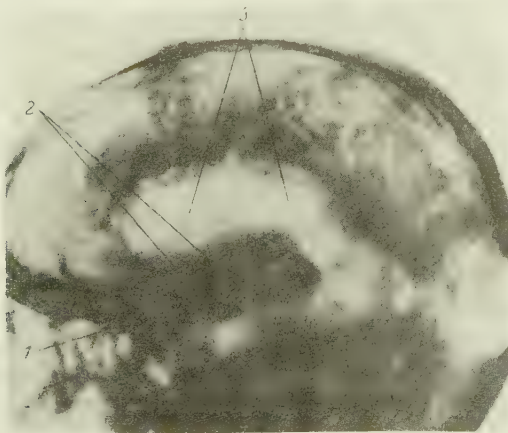


Abb. 8
solides supraselläres Craniopharyngeom
1 - Tumor, 2 - oberer Tumorpole mit Verschluß des
Foramen Monroi, 3 - Hydrocephalus der Seitenventrikel

Von den anderen 10 Patienten wurde die Torkildsen-Drainage gut vertragen. 5 dieser Patienten wurden noch mit Au^{198} und 2 davon zusätzlich mit Röntgentiefenbestrahlung behandelt. 4 Patienten wurden nur röntgenbestrahlt. Alle Patienten wurden hormonell substituiert.

Folgende Tabelle gibt eine Übersicht über die zugeführten Gesamtdosen an Au^{198} und Röntgenstrahlen:

Tabelle 11

Fall	Alter	Therapie
5	7 J.	gestorben postoperativ Torkildsen
6	10 J.	--
7	10 J.	Rö. HD 5433 r
8	12 J.	Au^{198} 220 mC $\left\{ \begin{array}{l} 30 \text{ mC} \\ 40 \text{ mC} \\ 15 \text{ Seeds} = 150 \text{ mC} \end{array} \right\}$
9	15 J.	Au^{198} 60 mC + Rö.
10	17 J.	Rö HD 3000 r
11	21 J.	Au^{198} 150 mC + Rö.
12	25 J.	Rö. HD 4950 r
13	33 J.	Rö. HD 4500 r
14	45 J.	Au^{198} 90 mC $\left\{ \begin{array}{l} 30 \text{ mC} \\ 60 \text{ mC} \text{ Inj.} \end{array} \right\}$
15	50 J.	Au^{198} 60 mC $\left\{ \begin{array}{l} 15 \text{ mC} \\ 45 \text{ mC} \text{ Inj.} \end{array} \right\}$

Die Behandlungserfolge mit Au^{198} bei inoperablen Hirntumoren sind gut. Die Patienten werden wenigstens für eine kurze Zeit klinisch gebessert, und in einem großen Teil der Fälle bildet sich auch die neurologische Symptomatik

zurück. Die Vorteile dieses Radioisotops sind die kurze Halbwertszeit, das gemischte Strahlenspektrum und seine physiologische Trägheit.

Babcin und Mitarbeiter beobachteten in den Jahren 1956 - 58 30 Fälle, darunter 16 Kinder, die mit Au^{198} bestrahlt wurden. Es wurde ungefähr 1 mC pro 1 ccm Tumorgewebe injiziert oder intra operationem in den Tumor eingebracht. In den ersten Stunden nach der Gabe des Isotops traten bei 6 Patienten Kopfschmerzen, Temperaturanstieg und Hyperämie des Gesichtes auf. 10 Patienten starben in der pop. Phase, bei allen übrigen Patienten kam es zu einer Besserung. Die histologische Untersuchung des Operationsfeldes ergab Nekrosen des Geschwulstgewebes, während das Hirngewebe keine Veränderungen zeigte. Nach der Torkildsen-Drainage und Bestrahlungstherapie konnte bei unseren Patienten eine Besserung verzeichnet werden. Sie fühlten sich subjektiv wohler und in einzelnen Fällen konnten auch klinische Remissionen beobachtet werden. Die Besserung der Augenbefunde beschränkte sich auf den Rückgang der Stauungspapille. In 8 Fällen (Fall 6, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14) konnte eine erhebliche Rückbildung beobachtet werden. Der Visus hatte sich in 2 Fällen (Fall 7, 12) gebessert, die Gesichtsfeldausfälle zeigten nur in Fall 7 eine Besserung. Bei Fall 11 bildete sich 1 Jahr nach der Anlegung der Torkildsen-Drainage eine Amaurose des rechten Auges und eine Visusverschlechterung des linken Auges von 5/5 auf 5/7 aus. Die Grundumsatzwerte wurden bei 2 Patienten bestimmt:

Fall 10 GU + 10 %

Fall 13 GU + 7 %

Bei Fall 13 konnte der prae- und postoperative Wert verglichen werden. Der GU hatte sich von + 19 % auf + 7 % vermindert.

Der RaJod Test war mit 15 % in Fall 6 leicht vermindert.
Der praoperative Wert war in diesem Fall 43 % / 24 Std.
Fall 7 lag im Normbereich 33 % / 24 Std.

Die 17-Ketosteroid- und Gesamtcorticoidwerte wurden
5 mal bestimmt:

Tabelle 12

Fall	Geschl.	17-Ketost.	Gesamtcorticoide
6	weibl.	1,3 mg / 24 Std.	1,7 mg / 24 Std.
7	männl.	4,4 mg / 24 Std.	5,6 mg / 24 Std.
11	männl.	4,3 mg / 24 Std.	7,5 mg / 24 Std.
13	männl.	5,6 mg / 24 Std.	4,8 mg / 24 Std.
14	weibl.	9,5 mg / 24 Std.	--

Sie waren außer in Fall 14 in allen Fällen erheblich
erniedrigt.

Bei Fall 7 und 13 hatten sich die praoperativen Werte
noch verschlechtert:

Tabelle 13

Fall	praoperativ		postoperativ	
	17-Ketost.	Gesamtcortic.	17-Ketost.	Gesamtcortic.
7	6,4	5,8	4,4	5,6
13	10,0	5,6	5,6	4,8

Die Glucose-Belastungsprobe nach Staub-Traugott fiel in 2
Fällen (Fall 6, 11) normal, in 1 Fall pathologisch (Fall 15)
aus und zeigte in 2 Fällen (Fall 13, 14) eine leicht über-
schießende 2. Reaktion.

Der Eosinophilen-Test nach Thorn lag bei Fall 14 im Normbereich, vor 25 E ACTH 431 Eos., nach ACTH 205 Eos.

Bei 2 Patienten entwickelte sich während der Behandlung durch Fortschreiten des Prozesses und evtl. auch als Strahlungsfolge ein latenter Diabetes insipidus (Fall 8, 11).

Alle 10 Patienten, die der Röntgen- und Radiumtherapie zugeführt wurden, sind gestorben:

Tabelle 14

Fall	Mortalität
6	gestorben 15 Mo. nach Torkildsen-Drainage
7	gestorben 25 Mo. nach Torkildsen-Drainage
8	gestorben 9 Mo. nach Torkildsen-Drainage
9	gestorben Zeitpunkt unbekannt
10	gestorben 12 Mo. nach Torkildsen-Drainage
11	gestorben Zeitpunkt unbekannt
12	gestorben Zeitpunkt unbekannt
13	gestorben 18 Mo. nach Torkildsen-Drainage
14	gestorben 3 Mo. nach Torkildsen-Drainage
15	gestorben 9 Mo. nach Torkildsen-Drainage

Von den verstorbenen Patienten sind noch folgende Untersuchungsergebnisse bekannt:

Fall 6 hatte einen komplikationslosen postoperativen Verlauf und wurde in einem relativ guten Zustand nach Hause entlassen. 1 Jahr später kam die Patientin zur Nachuntersuchung, wobei eine Gewichtszunahme von 6 kg und eine Größenzunahme von 2 cm (34,5 kg, 1,22 m) festgestellt wurde. Der Augenbefund war fast normal, es bestand nur eine leichte nasale Unschärfe der Papille als Restzu-

stand einer früheren intracraniellen Drucksteigerung. 3 Monate später, also 15 Monate nach der Drainage, verschlechterte sich der Zustand der Patientin. Sie soll nur noch apathisch, somnolent und zeitweilig bewußtlos, vor allem in den letzten 4 Wochen, im Bett gelegen haben. Die Patientin starb infolge hypophysär-hypothalamischer Insuffizienz.

Bei Fall 7 kam es, zwei Jahre nach Anlegen der Torkildsen-Drainage und Röntgenbestrahlung, zu einer rapiden Verschlechterung. Die Nachuntersuchung ergab rechts eine Zunahme des hemianopischen Bildes und links eine weitere Abnahme des nasalen Sehrestes. Das EEG war pathologisch, es zeigten sich schwere Allgemeinveränderungen und Herdveränderungen links temporal. Der Patient klagte über Kopfschmerzen, Erbrechen, Tragheit und Müdigkeit. Die progrediente Verschlechterung des Patienten machte ein operatives Eingreifen notwendig. Es fand sich ein cystischer Tumor des 3. Ventrikels, der bis in das Lumen des rechten Ventrikels reichte. Die Cyste wurde entleert, die Cystenwand reseziert und die Foramina Monroi freigelegt. Im Bereich des Hypothalamus und im Lumen des 3. Ventrikels fand sich ein solider Tumor, der nicht angegangen wurde. - Der Patient verstarb kurz nach dem operativen Eingriff an hypophysär-hypothalamischem Regulationsversagen.

Fall 8 : Nach der Torkildsen-Drainage Rückbildung der Hirndruckzeichen. Nach der letzten RaGold-Implantation (3 Mo. pop.) trat eine Temperatursteigerung bis 40° auf, die als eine zentrale Temperaturstörung auf hypothalamische Läsion zurückzuführen ist. Seit dieser Zeit soll die Patientin rapid an Gewicht zugenommen haben, sie starb 9 Monate pop.

Fall 9 wurde 3 Monate nach der Drainage noch einmal auswärts röntgenbestrahlt, seitdem ist kein Bericht mehr vorhanden.

Fall 10 zeigte nach der Behandlung einen unveränderten Visus und normale Gesichtsfelder. Die Stauungspapille hatte sich auf eine leichte nasale Unschärfe der Papille zurückgebildet. Der Patient verstarb 12 Mo. pop. infolge seines Grundleidens.

Fall 11 wies 2 Jahre nach der Torkildsen-Drainage eine Sehverschlechterung auf: rechts hatte sich eine Amaurose und links eine temporale Hemianopsie ausgebildet.

Fall 12 : Die Röntgenbestrahlung wurde sehr gut vertragen. Der Augenbefund war bis auf eine kleine Visusverbesserung des linken Auges unverändert. Der Patient war Strafanfangener und wurde als solcher in eine Heil- und Pflegeanstalt verlegt, wo er bald darauf gestorben ist.

Fall 13 : Nach der 2. Röntgenbestrahlung (12 Mo. pop.) 20 kg Gewichtszunahme. Der Patient war wesensverändert, apathisch und dösig. Sein Zustand verschlechterte sich laufend, es kam zur völligen Erblindung und zu einem 3 Wochen anhaltenden stuporösen Zustand. 18 Monate pop. ist der Patient gestorben.

Fall 14 zeigte keine Besserung durch die radioaktive Bestrahlung. Es bildete sich bei der Patientin eine Verwirrtheit im Sinne einer Korsakow-Psychose aus. 3 Monate pop. verstarb die Patientin infolge hypophysär-hypothalamischer Insuffizienz.

Fall 15 wurde auf eigenen Wunsch nach Hause entlassen. Nachuntersuchungen wurden nicht durchgeführt. Der Patient verstarb 9 Monate pop.

II. Meningiome.

An zweiter Stelle der hypophysennahen Tumoren stehen die Meningiome. Sie gehören zu der Gruppe der mesodermalen Geschwülste, welche ungefähr 18 % aller intrakraniellen Tumoren ausmachen. Cushing gab die Häufigkeit 1935 mit 13,4 %, Olivecrona 1955 mit 19,2 %, Zülch 1956 mit 18,1 % und Merrem 1962 mit 16 % an.

Die Meningiome sind bei weitem die wichtigsten aller intrakraniellen Neubildungen. Sie gelten als gutartig, ihre Prognose wird aber oft durch ungünstigen Sitz getrübt. Sie wachsen, mit Ausnahme der Meningosarkome, nie infiltrierend, sondern expansiv gegen das Gehirn. Nach Cushing und Zülch sind die häufigsten die parasagittalen und die Falxmeningiome, die vielfach in den Sinus longitudinalis superior einwachsen. Fast ebenso oft begegnen uns die Konvexitätsmeningiome, dann folgen die Olfactoriusmeningiome, die Meningiome des Tuberculum sellae und die Tentoriummeningiome. Seltener kommen sie an der Schädelbasis, am Brückenwinkel, an den Ventrikeln und am Clivus vor. Bei ausgeprägtem Wachstum nach dorsal werden die Meningiome des Tuberculum sellae als supraselläre bezeichnet. Histologisch unterscheidet man 3 Hauptarten von Meningiomen: Die endotheliomatösen, fibromatösen und angiomatösen.

In unseren 10 Fällen handelt es sich um supra- und paraselläre Meningiome von vorwiegend endotheliomatösem Charakter. Die Meningiome befallen meistens die mittleren und späteren Lebensjahrzehnte, sie häufen sich erst vom 4. Jahrzehnt an, was differentialdiagnostisch gegenüber den Craniopharyngeomen, die um das 1. und 2. Jahrzehnt und den Hypophysenadenomen, die um das 3. Jahrzehnt liegen, wichtig ist(Zülch).

Bei uns handelte es sich um 10 Patienten im Alter von 9 bis 55 Jahren.

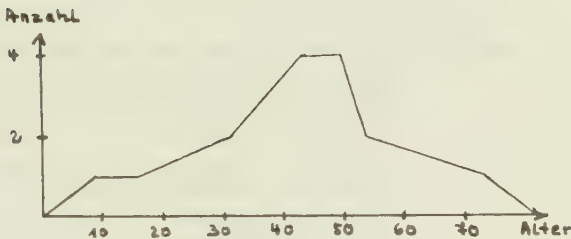


Abb. 9

Das Maximum lag bei uns wie bei Zülch in den mittleren Lebensjahrzehnten. Die Geschlechtsverteilung betrug bei Zülch weiblich : männlich wie 11 : 9, bei uns weiblich : männlich wie 6 : 4.

Das klinische Bild der Meningiome ist gekennzeichnet durch das sehr langsame und extracerebrale Wachstum der Geschwülste. Sie vermögen eine erhebliche Größe zu erreichen, bis sie Erscheinungen machen (Tönnis). Selbst ausgedehnte Meningiome, welche die Zentralregion komprimieren, können jahrelang ohne neurologische Abweichungen sein (Isfort).

Tabelle 15

Fall	Alter	Geschl.	Anamnese
16	9	weibl.	Seit 1 J. Kopfschmerzen, Erbrechen, in letzter Zeit Krampfanfälle, Blickkrämpfe nach li. oben. In tiefer Bewußtlosigkeit in die Klinik eingeliefert.
17	13	männl.	Seit 1 Mo. Anfälle von Bewußtlosigkeit, Kribbeln in linker Gesichtshälfte, Arm und Bein. Doppelsehen, diskrete linksseitige Hemiplegie.
18	32	männl.	Seit 1 J. verschwommenes Sehen, zuerst links, seit 1/2 J. auch rechts. In Stirngebiet lokalisierte Kopfschmerzen. Seit einiger Zeit Libido und Potenz nachgelassen.
19	36	weibl.	Seit 9 J. wegen latenter NNR-Störungen Cortisoninj., seit 2 J. Schwäche Abgeschlagenheit. Seit 1/2 J. Sehverschlechterung. Keine Störung der Menses.
20	42	männl.	Seit 3 J. Geruchssinn verloren, seit 1 J. häufig Kopfschmerzen, seit 1/2 J. vermehrter Durst.
21	43	männl.	Vor 2 Mo. wegen Verdacht auf beiderseitige retrobulbäre Neuritis in die Augenklinik eingewiesen.
22	45	weibl.	Seit 10 J. Gleichgewichtsstörungen, Taubheitsgefühl links, MS-Verdacht. Seit 1 Mo. in der Neurologischen Klinik.
23	46	weibl.	Wurde innerhalb kurzer Zeit auf linkem Auge blind.
24	52	weibl.	Vor 2 J. in Heidelberg Exenteratio orbitae links mit Entfernung eines bulbusgroßen Tumors (Opticusscheidenmeningiom). Postop. Gammatronbestrahlung. Jetzt akute Sehverschlechterung rechts.
25	55	weibl.	Seit 4 Mo. Sehstörungen re., linksseitige Kopfschmerzen, Durstgefühl.

Vom Auftreten der Erstsymptome bis zur Manifestation der Krankheit ergibt sich bei unseren Fällen eine Zeitspanne von 1 Monat bis zu 9 Jahren. Das Maximum liegt bei 1 bis 3 Jahren. Im Gegensatz zu den Craniopharyngeomen konnte nur in einem Fall (16) eine zunehmende intrakranielle Drucksteigerung als Erstsymptom festgestellt werden. Bei 5 Patienten (Fall 18, 21, 23, 24, 25) standen Sehstörungen im Vordergrund, 3 Patienten (Fall 17, 20 und 22) wiesen neurologische Ausfälle auf und 1 Patientin (Fall 19) zeigte eine langjährige endokrine Anamnese.

Tabelle 16

Fall	A u g e n			
	Visus	Stauungs- papille	Opticus- atrophie	Gesichtsfeld
16	beiders. $\frac{5}{5}$	beiders. 2 D		Einengung der Außen- grenzen im temp. unteren Quadranten
17	re. $\frac{5}{4}$ li. $\frac{5}{4}$	beiders. 3 D beiders. Abducens- schwäche		o.B.
18	re. o.B. li. Handbe- wegung	--	primär	bitemporale links- betonte Hemianopsie
19	re. o.B. li. Finger- zählen in 50 cm Entfer- nung	--	primär	bitemporale Hemian- opsie rechts größer links
20		o.B.		
21	re. $\frac{5}{50}$ li. $\frac{5}{50}$	--		bitemporale Hemianopsie links größer rechts

Fortsetzung Tabelle 16

Fall	A u g e n			
	Visus	Stauungs- papille	Opticus- atrophie	Gesichtsfeld
22	re. $\frac{5}{10}$ li. $\frac{5}{5}$	--		inkomplette bitemporale Hemianopsie
23	re. $\frac{5}{4}$ li. Amaurose	--	primär	Farben nicht erkannt
24	re. $\frac{5}{35}$ li. Atrophie	beg. Stp.	primär	Ausfall beider unteren Quadranten, starke konzentrische Einkengung für Farben
25	re. $\frac{2}{35}$ li. $\frac{5}{7,5}$	--		bitemporale Hemianopsie
26	mäßige Engstellung der Art. Kaliberunregelmäßigkeiten, Gefäßsklerose			

Der Visus war in 8 Fällen herabgesetzt. Davon wurde bei 4 Patienten (Fall 22, 23, 18, 19) eine einseitige Opticusatrophie, bei normalem Visus des anderen Auges, nachgewiesen. Fall 16 und 17 hatten eine Stauungspapille von 2 bzw. 3 D beiderseits und Fall 24 eine beginnende Stauungspapille. - 8 Patienten (Fall 16, 18, 19, 21, 22, 23, 24, 25) zeigten Gesichtsfelddefekte, wovon 5 eine bitemporale Hemianopsie meist einseitig betont aufwiesen. - Tönnis und Schürmann beschreiben die schnell fortschreitende einseitige Visusherabsetzung mit primärer Opticusatrophie, wie sie bei uns 4 x aufgetreten ist, als häufigstes Symptom der medialen Keilbeinflügelmeningiome. Bei den suprasellären, vom Tuberculum sellae bzw. dem vorderen Chiasmawinkel

ausgehenden und in der Regel nach dorsal wachsenden Meningiomen steht das Chiasmasyndrom ganz im Vordergrund des klinischen Bildes (Marguth). Bei den Olfactoriusmeningiomen sind 70 % Sehstörungen beobachtet worden (Oberdisse). Eine allgemeine intrakranielle Drucksteigerung mit dem objektiven Befund Stauungspapille fanden Tönnis und Schürmann in 46,5 % ihrer Fälle. Es wurde festgestellt, daß die mehr nach innen gelegenen Meningiome vom kleinen Keilbeinflügel häufiger vor Auftreten der allgemeinen Druckercheinungen diagnostiziert werden, als die lateralen. Denn die medialen Meningiome machen sich durch relativ frühzeitig auftretende Hirnnervenausfälle bemerkbar, während bei den lateralen oft die Druckerhöhung das erste Symptom ist.

Tabelle 17

Fall	Neurologie	EEG
16	Armreflexe li. gesteigert, Verbreiterung der reflexogenen Zone, beiders. im Gebiet der Coronarnaht Scheppern	ausgedehnter Prozeß der li. hinteren Hemisphäre
17	kein Anhalt für pathologische Reflexe, kein Anhalt für Sensibilitätsausfälle, grobe Kraft li. abgeschwächt	Herdbefund occipital re. praecentro-temporal re.
18	re. Hand Dysdiadochokinese li. amaurotische Pupillenstarre	--
19	o.B.	o.B.
20	Ausfall des Geruchssinnes, sonst o.B.	o.B.
21	--	--

Fortsetzung Tabelle 17

Fall	Neurologie	EEG
22	Kältegefühl, Gehbeschwerden, stimmungs-labil, Verdacht auf Hemisyndrom li. mit Herabsetzung der groben Kraft in den linksseitigen Extremitäten. Hemihypästhesie li.	o.B.
23	li. Opticusatrophie, sonst o.B.	o.B.
24	o.B. li. Exenteratio orbitae	flaches EEG β -Typ kein sicherer Herdbefund
25	--	leichte Allgemeinveränderungen, vermehrte β -Aktivität, kein konstanter Herdbefund, leichte Dysrhythmie beiderseits temporal bzw. temporobasal
26	--	leichte Herdveränderungen li. temporal u. parietal

Neurologisch konnten außer den schon beschriebenen Opticusatrophien in 5 Fällen pathologische Veränderungen festgestellt werden. Fall 16 wies eine Reflexsteigerung mit Verbreiterung der reflexogenen Zone auf, Fall 17 eine Abschwächung der groben Kraft li., Fall 18 eine Dysdiadochokinese der rechten Hand, Fall 20 Ausfall des Geruchsinnes und Fall 22 Verdacht auf ein Hemisyndrom links mit Herabsetzung der groben Kraft links. Bei einer Patientin waren mehrmals Krampfanfälle aufgetreten. Das EEG ergab bei 3 Fällen (Fall 16, 17, 25) Herdveränderungen.

Mit Hilfe des Röntgenbefundes, der Angiographie und der Encephalographie wurde die Diagnose erhärtet. Das Röntgen des Schädels ergab bei 1 Pat. (Fall 18) einen weichteildichten Schatten in der Sella, bei 1 Pat. (Fall 22) eine kalkdichte Verschattung in der Nähe der Sella und in

einem Fall (23) Atrophie des Dorsum sellae. In 4 Fällen wurde ein erweiterter Sellaeingang nachgewiesen (Fall 18, 19, 20, 25). Oberdisse fand bei 62 % seiner Meningiome pathologische Röntgenbefunde. Sie äußerten sich in Verdichtungen oder Auflockerungen der Knochensubstanz, Vascularisierung oder Verkalkung des Tumors. Olivecrona hatte bei 52,9 % verwertbare röntgenologische Befunde. Eine Sellaerweiterung primärer und sekundärer Art wurde von Tönnis in 46 % gefunden. Diese Erweiterung der Sella ohne Entkalkung der Knochensubstanz ist typisch für das langsame Wachstum der Meningiome. Während die Entkalkung innerhalb weniger Wochen entstehen kann, ist eine Erweiterung kaum vor einem halben Jahr zu erwarten. - Bei 8 von unseren 10 Fällen konnte auf Grund der Angiographie und Encephalographie die Größe und Lokalisation des Tumors in etwa bestimmt werden. -

Endokrine Störungen traten bei 2 Fällen (Fall 18, 19) auf. Fall 18 wies ein Mondgesicht, spärliche Bartbehaarung und ein Nachlassen der Libido und Potenz auf. Fall 19 litt seit Jahren an latenten NNR-Störungen, die mit Cortison behandelt wurden. Es traten aber keine Störungen der Menses auf, sie fühlte sich nur immer schwach und antriebslos.

Infolge der geringen endokrinen Symptomatik wurden nur einzelne Funktionsteste durchgeführt. Der Grundumsatz betrug bei Fall 23 23 % und war damit gesteigert (normal 15 %). Der RaJod Test ergab in Fall 25 einen normalen Wert von 25 % / 24 Std. und in Fall 22 einen Wert im oberen Normbereich 38,5 % / 24 Std. . Die 17-Ketosteroide waren bei Fall 22 mit 11,7 mg / 24 Std. normal und bei Fall 25 mit 3,2 mg / 24 Std. erniedrigt.

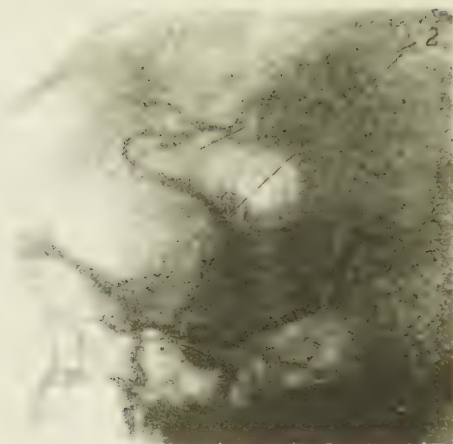


Abb. 10

Olfactorius-meningiom, das mit dem hinteren Pol bis in den vorderen Chiasmawinkel reicht.

1 = Tumor, 2 = bogenförmig nach oben verlagerte A. cerberi anterior links

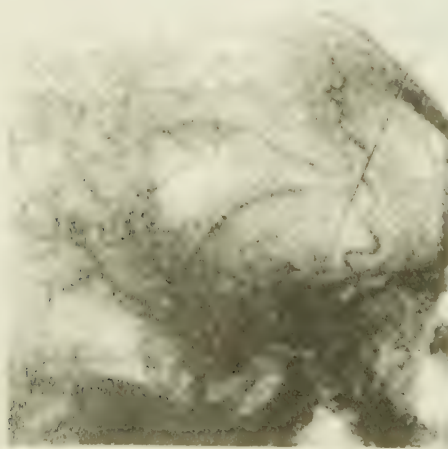


Abb. 11

Olfactoriusmeningioma

1 = Tumor matrix Siebbeinplatte

Bei allen 10 Patienten wurde die operative Entfernung des Tumors vorgenommen. Bei Fall 16 war 3 Monate praeoperativ wegen akuter Drucksteigerung eine Torkildsen-Drainage angelegt worden. Nach Rückbildung der Hirndruckzeichen wurde die Totalexstirpation des Tumors durchgeführt.

Tabelle 18

Fall	Tumor-Größe	<u>Operation</u>	
		Lokalisation	Histologie
16	faustgroß	im Bereich des li. Parieto-temporo-occipitalappen	endotheliomatöses M.
17		Keilbeinflügel re. Carotis und re. Opticus umwachsen	endotheliomatöses M.
18	riesenhaft	suprasellär	endotheliomatöses M.
19	riesenhaft	suprasellär	
20	sehr groß doppelseitig	Olfactoriusrinne	
21	faustgroß	re. vord. Clino- idfortsatz bis zur Olfactoriusrinne. Beide Optici verdrängt und elongiert Hypothalamusgebiet abgedrängt	endotheliomatöses M.
22		suprasellär, beide Optici umwachsen	endotheliomatöses M.
23		li. vord. Clino- idfortsatz 1 cm mit Carotis interna verwachsen	

Fortsetzung Tabelle 18

Fall	Tumor-Größe	Lokalisation	Histologie
24	apfelgroß	li. Keilbeinflügel mediales Drittel; beide Optici und Carotisteilungsstelle unwachsen	endotheliomatöses M.
25	kirschgroß	suprasellär von unten auf Chiasma gedrückt	endotheliomatöses M.

3 Patienten starben in der 1. Woche nach der Operation. Bei Fall 21 trat unmittelbar nach der Operation eine Atemrhythmusstörung auf. 2 Tage nach der Operation wurde eine Tracheotomie angelegt. Es bildete sich ein Diabetes insipidus von 5 Liter pro Tag aus. Am 5. postoperativen Tag zeigte sich eine rasch zunehmende Kreislaufdekompensation mit Hyperthermie von 40°, es trat kurz darauf der Tod ein. Fall 22 überstand die Operation sehr gut. Der postoperativ aufgetretene Diabetes insipidus ging unter Pituiganbehandlung zurück. Dann trat eine allmähliche Kreislaufverschlechterung mit einer Temperaturerhöhung bis 42° ein. Unter Herz-Kreislaufversagen trat der Exitus ein. Bei Fall 24 bildete sich sofort nach der Operation ein Hirnödem aus, es wurde eine Wiedereröffnung des Operationsgebietes vorgenommen und nach Resection des Frontallappens wieder verschlossen. Der Patient starb 2 Tage nach der Operation infolge eines zentralen Regulationsversagens.

Die Operationsmortalität muß bei uns mit 30 % angegeben werden. Bei Tönnis und Schürmann wird sie mit 14,4 % beschrieben.

Von den 7 überlebenden Patienten wurde 1 Patient (Fall 17) 2 1/2 Monate postoperativ wegen starker Kopfschmerzen und Exophthalmus rechts wieder in die Klinik eingeliefert.

Die zeitweilig auftretenden Atemrhythmusstörungen, die geringe Divergenzstellung der Bulbi und die beidseitige Mydriasis wurden als Einklemmungssymptome gedeutet, zumal sie auf entwässernde Maßnahmen gut zurückgingen. Nach erneuter Verschlechterung wurde eine Revision des Wundgebietes vorgenommen. Es fand sich rötlich weißes teils derbes, teils schwammiges Gewebe, das in den rechten Schläfenpol eingewachsen war und sich am Boden der mittleren Schädelgrube bis an das Felsenbein ausgebreitet hatte. Unter Absetzen des rechten Schläfenlappens wurde das Gewebe exstirpiert. Der Patient starb 10 Tage nach der Wiedereröffnung des Operationsgebietes, also 3 Monate postoperativ. Die Obduktion ergab ein fibromatös malignes Meningiom, das nicht nur flächenhaft ausgebreitet, sondern auch in die Hirnbasis eingewachsen war. - Maligne Entartung eines Meningioma kommt kaum vor, nur zwei Ausnahmen sind in der Literatur angegeben. Zülch, Pompeu, Pinto schilderten 1954 ein Meningiom, das sarkomartig umgewandelt war und Lungen- und Lebermetastasen gesetzt hatte. Ein 2. Fall wird von Cushing berichtet. Bei der 17. Recidivoperation ist das Meningiom maligne entartet und der Tod durch Lungenmetastasen eingetreten.

Die übrigen 6 Patienten hatten einen komplikationslosen postoperativen Verlauf. Es konnten folgende Befunde erhoben werden:

Tabelle 19

Fall	4 Wo. postop.	1/2 J. pop.	2 J. pop.	5 J. u. später
16	deutlicher Rückgang d. Stp.	Stp. beiderseits vollkommen zurückgebildet vereinzelt Krampfanfälle	unverändert	--
18	keine Sehverbesserung li. Amaurose Libido- u. Potenzstörg.	unverändert	unverändert	arbeitsfähig Kopfschmerzen

Fortsetzung Tabelle 19

Fall	4 Wo. postop.	1/2 J. pop.	2 J. pop.	5 J. u. später
19	Sehverbesse- rung li.	--	beiders. volle Seh- schärfe bit. Hemi- anopsie anfallarti- ge Kopf- schmerzen Schwindel	8 J. pop. unverändert
20	irreparabler Ausfall des Geruchsvermö- gens, Frontal- hirnsyndrom mit affektiver Ent- hemmung	--	--	--
23	li. Amaurose blieb bestehen	starke Nak- kenschmerzen kein Anhalt für Tumor- Recidiv	Cervikal- syndrom	unverändert
25	guter Verlauf keine hypo- physäre Insuf- fizienz	--	--	--

Nach der Operation konnten noch vereinzelte Tests zur Prüfung der endokrinen Aktivität durchgeführt werden. Bei Fall 18 bestand eine Libido- und Potenzstörung. Die 17-Ketosteroide und Gesamtcorticoide, die nach der Operation folgende Werte aufwiesen

17-Ketost. 30,6 mg / 24 Std.
Gesamtcort. 19,2 mg / 24 Std.

waren nach 10 Tagen auf

17-Ketost. 16,6 mg / 24 Std.
Gesamtcort. 8,3 mg / 24 Std.

gesunken. Der RaJod Test war mit 28 % normal und der Grundumsatz zeigte mit 23 % eine leichte Steigerung.

Bei Fall 23 lagen die 17-Ketosteroid- und Gesamtcorticoidwerte mit 10 mg / 24 Std. und 11,7 mg / 24 Std. im Normbereich. Fall 25 hatte postoperativ den gleichen erniedrigten 17-Ketosteroidwert wie vor der Operation (3 mg). Der RaJod Test ergab eine erniedrigte Speicherfunktion, die aber wahrscheinlich durch den Jodanstrich während der Operation zustande kam (18,4 mg % / 47 Std.). Bei 6 Patienten wurde nach der Operation der Elektrolythaushalt mehrere Tage lang beobachtet.

Tabelle 20

Serumelektrolyte

	Normalwerte	Niedrigster u. höchster Wert					
		F. 17	F. 20	F. 21	F. 22	F. 24	F. 25
Na	133 - 146 mmol/l	133 - 142	138 - 144	143 - 170	136 - 152	136	132 - 142
K	3,8 - 5,4	3,2 - 4,0	3,3 - 4,3	2,8 - 3,8	2,9 - 3,8	2,3	3,9 - 4,35
Ca	4,1 - 5,8	4,4 - 4,6	4,5 - 5,8	5,15 - 5,8	3,8 - 5,3	5,45	-
Cl	100 - 107	118 - 121	104 - 120	110 - 142	114 - 129	108	112 - 114
Rest N	20 - 40 mg %	-	-	29 - 142,9	27,2 - 79,2	29,96	

Die Elektrolytwerte wichen kaum von der Norm ab. In 2 Fällen war ein starker Anstieg des RestN zu verzeichnen, beide Patienten kamen kurz nach der Operation ad exitum. Auch im Wasserhaushalt waren außer bei den beiden oben genannten Patienten keine Störungen aufgetreten.

Die geringe endokrine Symptomatik unserer Fälle läßt uns mit der Aussage von Marguth übereinstimmen. Er gibt an, daß die suprasellären Meningiome außerordentlich selten zu endokrinen Störungen führen und erst im letzten Stadium hypophysär-hypothalamische Ausfälle zu erwarten seien.

III. Epidermoide.

Die Epidermoide bilden mit den Dermoiden und den Teratomen die "Gruppe der Mißbildungstumoren", die aus versprengten Keimanlagen des Ekto- und Mesoderms entstehen. Sie sind benigne und wachsen äußerst langsam; es sind cystische Gebilde mit weißglänzender Oberfläche und völliger Gefäßlosigkeit. Der Inhalt dieser Tumoren besteht aus abgestoßenen Epithelien, Detritus und Cholesterinkristallen, weshalb die Geschwülste auch als Cholesteatome oder Perlgeschwülste bezeichnet werden. Die bevorzugten Lokalisationen sind Kleinhirnbrückenwinkel und die Chiasmagegend. Die Epidermoide haben die Tendenz, in die Spalten einzudringen. Besonders die parasellaren Epidermoide wachsen oft durch den Tentoriumschlitz in die hintere Schädelgrube, so daß sich zum parasellaren Syndrom noch ein Brückenwinkelsyndrom gesellt. - Weitere Lokalisationsmöglichkeiten sind die Vierhügelgegend, die Ventrikel, Kleinhirnmittellinie, Schädeldiploe und das Rückenmark. - Bei unseren 2 Fällen handelte es sich einmal um eine riesige Epidermoidgeschwulst frontobasal, mit Ausdehnung in den vorderen Chiasmawinkel, nach oben bis tief in den Mittelspalt, bis an das Balkenknie heranreichend. Im 2. Fall war das Epidermoid im rechten suprasellaren Bereich lokalisiert. Zülch gibt an, daß das Alter des Krankheitsausbruches bei den Epidermoiden zwischen dem 25. und 40. Lebensjahr liegt. Das eigentliche Erkrankungsalter aber soll ungefähr bei 15 Jahren liegen. Bei uns handelte es sich um 2 Frauen im Alter von 31 und 43 Jahren.

Die Häufigkeit der Epidermoide ist nicht groß, sie wird von den verschiedenen Autoren mit 0,6 - 1,1 % angegeben (Cushing, Olivecrona, Grant, Tönnis, Zülch).

Die Anamnese von Fall 26 ergab folgende Symptome:

Seit 3 Jahren Kopfschmerzen, besonders über dem linken Auge lokalisiert. Seit 1/2 Jahr schwarze Schleier vor

dem linken Auge, rechtes Auge Flimmern. Seit einiger Zeit Übelkeit, Schwindel, Erbrechen, Antriebslosigkeit.

Fall 27 hatte seit 1/2 Jahr einen Schatten im rechten Auge, seit einer Woche Sehverschlechterung und Kopfschmerzen. Die genauen Augenuntersuchungen ergaben Visus- und Gesichtsfeldveränderungen im Sinne eines Chiasmasyndroms. Fall 26 hatte einen Visus von 5/20 bzw. 5/35, normales Gesichtsfeld. Fall 27 sah rechts nur noch Handbewegung, links o.B. und hatte einen bitemporalen Gesichtsfeldausfall rechts mehr als links. Neurologisch konnte nur bei Fall 26 eine Hyposmie links und eine Anisokorie rechts mehr als links festgestellt werden. Die Röntgenaufnahmen zeigten im ersten Fall eine völlige Zerstörung des Dorsum sellae mit Doppelkontur des Sellabodens und im 2. Fall eine Größendifferenz der beiden Clinoidfortsätze. Endokrine Ausfallserscheinungen waren nicht aufgetreten. Fall 26 zeigte eine Antriebslosigkeit und Schwäche, die wohl zum Teil durch das erhebliche Untergewicht bedingt war.

Größe und Gewicht

Fall 26	1,62 m	41,5 kg
Fall 27	1,64 m	59,0 kg

Die Grundumsatzwerte waren einmal im Normbereich und einmal erheblich gesteigert. Fall 26 + 9 % und Fall 27 + 39 %. Der RaJod Test ergab in beiden Fällen gesteigerte Werte. Fall 26 44 % / 24 Std., Fall 27 45 % / 24 Std. . Die 17-Ketosteroide und Gesamtcorticoide waren in Fall 26 mit 9,5 mg und 6,2 mg in 24 Std. normal. Der Volhard'sche Konzentrationsversuch war in beiden Fällen normal.

Bei beiden Patientinnen wurde eine Totalexstirpation des Tumors vorgenommen. Nach der Operation wurden beide Patientinnen in üblicher Weise nach der Hypophysentabelle substituiert. Der postoperative Verlauf war bei beiden komplikationslos. Die Sehstörungen gingen in Fall 26 vollkommen zurück. Der Visus betrug, 2 Monate postoperativ, 5/4 beiderseits. Sonst ist kein weiterer Verlauf bekannt. Fall 27 zeigte einen unveränderten Augenbefund, die rechtsseitige Sehstörung (Handbewegung) blieb bestehen. Die Gesichtsfeldausfälle bildeten sich nicht zurück. - Seit der Operation war eine Amenorrhoe eingetreten. Der Diabetes insipidus blieb bestehen, 1 Jahr pop. war er ein wenig zurückgegangen. Der Grundumsatz war pop. auf 56 % gesteigert (normal bis 15 %). Der RaJod Test war gegenüber praeop. (44 %) erheblich abgesunken (0 % / 24 Std.). Die 17-Ketosteroide und die Gesamtcorticoide waren im Normbereich. Der Staub-Traugott war pathologisch. Die Nachuntersuchung, 1 Jahr postoperativ, ergab unveränderten Augenbefund, die Amenorrhoe war trotz Hormongaben bestehen geblieben. Neurologisch wurde eine leichte Hemisymptomatik links und eine leichte zentrale Facialisschwäche links festgestellt. Der RaJod Test war mit 26 % / 24 Std. normal. - Die Patientin ist 2 1/2 Jahre nach der Operation gestorben.

Die Operationsmortalität wird trotz der biologischen Gutartigkeit dieser Tumoren von Tönnis und Mitarbeitern mit 28 % angegeben, gegenüber den Meningiomen bei Tönnis und Schürmann mit 14,4 %. Die höhere Mortalität ist durch die besonderen biologischen Eigenschaften (toxische Wirkung durch Cholesterin und Fettsäuren auf Ganglienzellen), den Vorzugssitz und das langsam verdrängende Wachstum bedingt. Durch den extrem langsam wachsenden Tumor kommt es zur Atrophie des umliegenden Hirngewebes und unter Aufrechterhaltung des normalen intrakraniellen Druckes zu einem Gleichgewichtszustand. Wird dieser durch die Entfernung einer solchen Geschwulst gestört, so werden Erscheinungen von seiten der empfindlichen Zentren des Zwischenhirns und der Medulla oblongata verständlich (Bauchhenß, Schürmann).

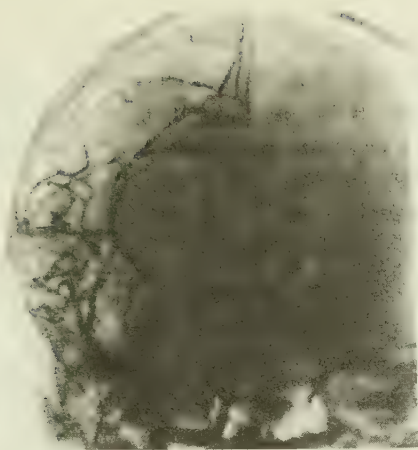


Abb. 12

Epidermoid, 230 g schwer; excessive Verlagerung beider vorderer Hirnarterien lateralwärts und nach dorsal.

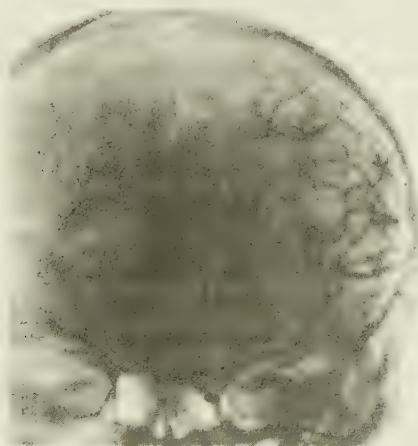


Abb. 13

S.O.

Bei unseren beiden Fällen wurde einmal ein 230 g schwerer Tumor, von der vorderen Schädelgrube über den medialen Keilbeinrücken in die mittlere Schädelgrube reichend, gefunden. Im anderen Fall wurde ein suprasellär gelegenes Epidermoid entfernt. Von den Epidermoiden der mittleren Schädelgrube werden die suprasellären im Schrifttum viel häufiger erwähnt als die parasellären. Die supraselläre Lokalisation wird als zweithäufigste, nach der parasontinen, beschrieben (Grant, Mahoney, Olivecrona, Tönnis). Die suprasellären Epidermoide zeichnen sich besonders durch das Fehlen einer intrakraniellen Drucksteigerung und durch das Fehlen hypophysärer Ausfälle aus. Eine langsam progrediente Opticusatrophie mit bitemporaler Hemianopsie ist ebenfalls typisch für diese Fälle (Bauchhenß, Schürmann). Olivecrona beschrieb 1932 dieses Syndrom, und es ist heute noch gültig. Gewöhnlich findet man bei diesen Fällen noch eine Erweiterung des Foramen opticum und des Sulcus chiasmatis mit Druckusur an den Clinoidfortsätzen. - Für die Epidermoide der vorderen Schädelgrube, wie bei uns in Fall 26, sind noch psychische Symptome typisch. Unsere Patientin wies, als Ausdruck einer erheblichen Frontallappenläsion, Schlafbedürfnis, Leistungsschwäche und psychische Ausfälle auf. -

IV. Spongioblastome.

In die Gruppe der neuroepithelialen Tumoren sind die Gliome, die sich wiederum in die Spongioblastome und Oligodendrogliome, Astrocytome und die malignen Glioblastome gliedern, einzureihen. Die Chiasma- und Opticusgliome stimmen in vielen Punkten mit den Spongioblastomen des Gehirns überein (Nover). Die Ähnlichkeit betrifft sowohl die mikroskopische Architektur der Geschwulst als auch die Infiltration der Arachnoidalscheide und die regressiven Veränderungen in Form hydropischer Verquellung und Bildung von Mikrozysten und Schleimseen. Da auch Alters- und Geschlechtsverteilung charakteristische

Parallelen zu den Spongioblastomen zeigen, wird empfohlen, diese Geschwulst auch am Opticus als Spongioblastom zu bezeichnen. - Das Opticusgliom kann am Sehnerven, entweder nur im orbitalen Anteil oder diesseits und jenseits des Foramen opticum, d.h. intra- und extrakraniell, oder vorwiegend im Chiasma vorkommen. Die in den letzten Jahren gesammelten Erfahrungen haben gezeigt, daß nicht nur bei den intrakraniellen, sondern auch bei den extrakraniellen Tumoren die transfrontale Eröffnung der Orbita als Operationsmethode vorzuziehen ist (Oppel, Schürmann). Auf 2 Vorteile der transfrontalen Orbitotomie hat Schürmann besonders hingewiesen: 1) durch die ausgedehnte temporale Aufklappung des Orbitadaches und Resection der knöchernen Bedeckung des Canalis opticus kann der Tumor in seiner ganzen Ausdehnung vom Chiasma bis Bulbus überblickt und in toto entfernt werden, 2) besteht, wenn die Geschwulst noch nicht in den Augapfel eingewachsen ist, keine Notwendigkeit, den Bulbus zu opfern.

Das Spongioblastom ist ein ausgesprochenes Blastom des Kindes- und ersten Jugendalters. Nach Zülch stellen die Spongioblastome 7,1 % sämtlicher Hirngeschwülste und 24,1 % der Tumoren des Kindes- und Jugendalters dar. Der Altersgipfel liegt bei Zülch um das 3. bis 7. Lebensjahr. Bei Tönnis betrafen 55 % seiner Fälle das 1. Lebensjahrzehnt und die übrigen das 2. Bei uns handelt es sich um eine Patientin mit einem doppelseitigen Opticusgliom im Alter von 11 Jahren, eine 14-jährige Patientin mit einem cystischen Spongioblastom, das in den Hypothalamus, re. Thalamus und Pons infiltriert war und einen Patienten mit einem Spongioblastom am Boden des 3. Ventrikels im Alter von 16 Jahren.

Die Vorgeschichte von Fall 28 ergab: Seit 1/2 Jahr herabgesetztes Sehvermögen, Kopfschmerzen und gesteigerten Durst. Bei Fall 29 war 10 Jahre vorher ein cystisches Spongioblastom im Bereich des Stammhirns mit

doppelseitigem Monroiverschluß operativ entfernt worden. Eine bis dahin bestehende linksseitige Hemiparese hatte sich zurückgebildet. Das Kind war bis zu seinem 11. Lebensjahr (7 Jahre pop.) beschwerdefrei, es hatte sich normal entwickelt und konnte am Schulunterricht teilnehmen. Seit 3 Jahren (7 Jahre pop.) besteht nun eine progrediente, zunächst brachial betonte Hemiparese links, außerdem hat sich eine adiposogenitale Dystrophie ausgebildet und eine geistige Reardierung bemerkbar gemacht. Seit einigen Wochen Zunahme der linksseitigen Hemisymptomatik. Fall 30 hatte als Kleinkind öfters Krämpfe gehabt, jetzt traten Sehstörungen, Schwindelanfälle mit Übelkeit, Erbrechen und manchmal Bewußtlosigkeit auf. Die Augenuntersuchung zeigte bei Fall 28 einen Visus von rechts 5/7 und links 5/20 und eine Gesichtsfeldeinschränkung rechts temporal oben und links einen temporalen Ausfall. Fall 29 hatte einen Visus von rechts 5/5, links 5/4 und eine inkomplette obere Quadrantenhemianopsie nach links. Fall 30 wies einen Visus von rechts 5/5 und links 5/4 und eine beidseitige Stauungspapille von 4 D auf.

Von neurologischer und röntgenologischer Seite konnten bei Fall 28 keine pathologischen Veränderungen festgestellt werden. Die Patientin war psychisch erheblich verändert: Einfallsarmut, Phantasielosigkeit, Einschränkung der freien Assoziation und affektive Verflachung kennzeichneten die Persönlichkeit. Fall 29 zeigte bei der neurologischen Untersuchung eine Figenreflexsteigerung links, positive Pyramidenzeichen links, Greifstörungen der linken Hand und Gehbehinderung links. Im EEG fanden sich steile linksbetonte Potentiale. Die Carotisangiographie ergab einen deutlichen Substanzverlust der rechten Hemisphäre im Frontalbereich, Zeichen für einen linksseitigen Hydrocephalus internus und Anhebung der A. cerebri posterior im ventralen Anteil. Fall 30 wies deutlich linksbetonte Reflexe und im EEG einen inkonstanten Herdbefund links auf.

Im Röntgenbild sah man eine deutliche Ausweitung und Strukturveränderung der Sella. - Innersekretorische Störungen konnten nur bei Fall 29 nachgewiesen werden. Die Patientin hatte eine ausgesprochene adiposogenitale Wachstumsstörung. Der RaJod Test zeigte eine erhebliche Überfunktion, in der 1. Stunde speicherte die Schilddrüse 42 % und nach 24 Stunden 61 %. Der 17-Ketosteroid- und Gesamtcorticoidwert lagen mit 9,2 mg / 24 Std. bzw. 12,2 mg / 24 Std. im Bereich der Norm. Die Serum- und Harnelektrolyte waren bei fast täglichen Kontrollen normal. Bei Fall 28 betrug der Grundumsatzwert nach Eiweißkost + 22 %, die 17-Ketosteroide lagen im Normbereich, die Glucosebelastung nach Staub-Traugott und der Volhard'sche Konzentrationsversuch waren normal.

Nach diesen Voruntersuchungen wurde die Patientin (Fall 28) operiert. Es wurde ein doppelseitiges Opticusgliom mit Beteiligung der Sehnervenkreuzung und des Hypothalamus entfernt. Der postoperative Verlauf war gut, 10 Tage lang bekam die Patientin Hypophysensubstitution und anschließend eine Röntgentiefenbestrahlung. 6 Wochen nach der Operation wurde eine vollkommene Wiederherstellung des Visus und der Gesichtsfeldaußengrenzen nachgewiesen. 5 Jahre später konnte ein einwandfreier Augen- und Nervenbefund erhoben werden.

Bei Fall 29 wurde während des stationären Aufenthaltes eine rechtsseitige temporoparietale Arachnoidalzyste, die eine Verdrängung des Gehirns zur linken Seite hin gemacht hatte, entfernt. Es erfolgte aber keine Wiederausdehnung des Gehirns, sondern es kam zu einer zunehmenden Bewußtseinsstörung infolge einer ausgeprägten Liquorzirkulationsstörung. 10 Tage später wurde eine Fensterung des Cystenraumes zur basalen Cysterne vorgenommen. 4 Wochen danach wurde mit Hilfe eines Ventils ein Shunt zwischen dem Subduralraum re. parietotemporal und der V. cava inferior geschaffen. Das Kind kam postoperativ nicht mehr zu Bewußtsein, es kam zu einer zunehmenden spastischen

Kontraktur beider Arme in Beugestellung. 5 Wochen postoperativ trat unter den Zeichen der hypothalamischen Regulationsstörung der Exitus ein. Bei der Obduktion fand sich ein cystisches Spongioblastom, welches kontinuierlich zwischen den rechten Stammganglien bis zum Mittelhirn ausgebreitet war. Das umliegende Gewebe war größtenteils in cystische Umwandlungen aufgegangen.

Bei Fall 30 wurde eine beidseitige Torkildsen-Drainage angelegt und 1 Monat später wurde eine Tumorpunktion vorgenommen. Der Patient wurde dann nach Heidelberg zurückverlegt, wo er einer Telecobaltbestrahlung mit der Gesamtdosis 3650 r unterzogen wurde. Die Bestrahlung wurde subjektiv und objektiv gut vertragen, die Stauungspapille hatte sich völlig zurückgebildet. Bei der ambulanten Untersuchung 3 Monate später zeigte sich ein unregelmäßiges und unstabiles EEG und im Röntgenbild war noch eine geringgradige Sellaerweiterung zu erkennen, sonst fühlte sich der Patient wohl. Ein halbes Jahr später wurde ihm in Mannheim die linke Niere wegen eines malignen Tumors von nervalem Charakter entfernt.

V. Oligodendrogliom.

Das Oligodendrogliom zählt ebenfalls zu den Gliomen, d.h. zu den langsam wachsenden Geschwülsten. Am häufigsten sind die frontalen Oligodendrogliome und den geringsten Anteil haben die occipitalen Tumoren (Tönnis). Die durchschnittliche Dauer der Vorgeschichte beträgt 4 Jahre, wobei nach Schürmann die kürzeste Anamnese 2 Monate und die längste 19 Jahre betragen hat. Charakteristisch in der Krankheitsentwicklung des Oligodendroglioms ist das Auftreten bzw. jahrelange Bestehen epileptischer Anfälle. Das vorherrschende Symptom bei frontolateralem Sitz ist der cerebrale Krampfanfall (63 %), allerdings überwiegen im Gegensatz zum Astrocytom die generalisierten Anfälle ohne Herdzeichen. Außerdem fallen die langen anfallsfreien

Intervalle auf. Nicht selten kann man später eine Antriebsstörung, kontralaterale Lähmungserscheinungen und langsam fortschreitende Hirndrucksymptome beobachten (Schürmann). Die Altersdisposition liegt im mittleren Lebensalter und hat ihren Gipfel zwischen dem 35. und 40. Lebensjahr (Zülch).

Unsere Patientin ist 56 Jahre alt. Sie klagte in letzter Zeit über starke Stirnkopfschmerzen und Vergeßlichkeit. Die Angehörigen geben Anfälle von Bewußtlosigkeit und Verwirrheitszustände an. Die Patientin erschien bei der Untersuchung distanzlos, enthemmt, euphorisch und krankheitsuneinsichtig. Neurologisch ergab sich eine lichtstarre rechte Pupille, eine Anisokorie rechts größer als links und eine beidseitige Hyposmie. Die Arm- und Beinreflexe waren leicht rechtsbetont und geringe Zeichen einer frontalen Ataxie waren nachweisbar. Im EEG wurde eine Herdveränderung links festgestellt. Auf dem Röntgenbild wurde im caudalen Teil der vorderen Schädelgrube eine kalkdichte Verschattung von Mandarinengröße sichtbar, die sich vom Keilbeinkörper nach cranial erstreckte.

Bei der Operation wurde ein großer verkalkter Tumor unter Teilresection des Sinus sagittalis superior total entfernt. Man fand eine starke Verdrängung der basalen und medialen Frontallappen bis zum Hypothalamus, beide Optici waren dünn, atrophisch und nach hinten unten verdrängt. Die Sella turcica war mäßig ausgewalzt. Die Patientin starb am 1. postoperativen Tag infolge zentralen Regulationsversagens.

VI. Metastase eines Melanoblastoms.

Unter der Verdachtsdiagnose "Gliom" wurde ein 39-jähriger Mann operiert. Bei der Operation stellte sich heraus, daß es sich um eine Metastase eines Melanoblastoms gehandelt hatte.

Die durchschnittliche Häufigkeit der Hirnmetastasen hängt in erheblichem Maße von der Zusammensetzung des Krankengutes ab. Von den Neurochirurgen werden, abgesehen von Ausnahmefällen wie gute Entfernung des Primärtumors und einzige Metastase, im allgemeinen keine Hirnmetastasen operiert. In Wien fanden sich 1952 unter 954 Hirngeschwülsten 10 % Metastasen. Tönnis hatte nur 3,2 % (1954), Willis 4,6 % (1953) und Grant und Sayers 4 % (1951) zu verzeichnen. In der Pathologie wurden dagegen 36,8 % Hirnmetastasen, einzeln und multipel, gefunden. Das Bronchialcarciom metastasiert bei weitem am häufigsten ins Gehirn, dann folgen das Mammacarcinom und das Hypernephrom. Maligne Melanome weisen nach Bailey in 50 % Hirnmetastasen auf, wobei jedoch daran gedacht werden muß, daß das absolute Vorkommen der Melanome weit hinter dem der übrigen oben genannten Tumoren zurücksteht (Tönnis). - 75 % der Fälle von cerebralen Metastasen zeigten bei Tönnis als Erstsymptome cerebrale Ausfallserscheinungen. Damit wird die differentialdiagnostische Bedeutung der metastasierenden Tumoren unterstrichen. Die Hauptzahl der Krankheitsfälle zeigt ein relativ hohes Alter, das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt bei 52 Jahren (Elsaesser).

Unser Patient (Fall 32) war 39 Jahre alt. An Symptomen bot er seit einem Monat Zahnschmerzen, die bis in die linke Stirnseite zogen, später wurden die Schmerzen über dem linken und dann über dem rechten Auge lokalisiert. Es traten Schwindel, Erbrechen und Herabsetzung des Sehvermögens, besonders links, hinzu. Die ophthalmologische

Untersuchung ergab eine Amaurose links, rechts o.B., außerdem bestand eine Anisokorie links größer als rechts, der linke Bulbus war in Divergenz abgewichen. Rechts bestand eine Stauungspapille mit nasaler Wulstung und Ödembildung. Im Röntgenbild war eine Sellabrücke zu erkennen. Endokrinologisch bestanden keine Ausfallserscheinungen. Bei der Operation wurde ein olivgrüner bis schwarzer Tumor von Mannsfaustgröße gefunden, der nach dorsal bis in den Nucleus caudatus und in den Hypothalamus gedrungen war und beide Optici umwachsen hatte. Der Sitz des Primärtumors war nicht bekannt. 2 Tage nach der Operation verstarb der Patient an zentralen Kreislaufregulationsstörungen und Nebennierenrindeninsuffizienz. Häufig stellen die cerebralen Metastasen die ersten Zeichen einer Geschwulsterkrankung dar, während der Primärtumor klinisch noch latent ist (Elsaesser).

C. Auswertung und Besprechung.

I. Endokrine Störungen.

Wie aus unserer Kasuistik zu ersehen ist, sind in 43,7 % unserer Fälle von supra- und parasellären Prozessen, unter Ausschluß der Adenome der Hypophyse, innersekretorische Störungen aufgetreten. Die Ausfallserscheinungen beschränkten sich aber nur auf die 4 Tumorgruppen: Craniopharyngeome, Meningiome, Epidermoide und Spongioblastome.

Bei den Craniopharyngeomen waren in 11 Fällen schon vor der Operation bzw. Bestrahlung endokrine Störungen vorhanden, während bei den Meningiomen nur zweimal und bei den Epidermoiden keine Ausfälle vor der Operation auftraten. Bei einem Spongioblastom bestanden praeoperativ innersekretorische Störungen.

Tabelle 21

Fall	1	2	3	4	6	7	8	11	13	14	15	18	19	29
Dystr. adiposogen.	+	+	+		+	+		+	+	+	+	+		+
Genitalfunktion		+	+						+		+	+		
Verlust der Behaarung		+	+						+		+	+		
vorentwickeltes Genitale							+							
Übergewicht		+	+		+	+		+	+					
Wachstumsstörung					+									+
NNR-Störung													+	
Diabetes insipidus			+	+										

Von den Craniopharyngeompatienten zeigten 6 Dystrophia adiposogenitalis, wobei es sich vorwiegend um jugendliche Patienten handelte. 4 Patienten wiesen einen Libido- und Potenzmangel mit Verlust der Achsel-, Bart- und Schambehaarung auf. In einem Fall waren Vorentwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale und vorzeitige Menarche eingetreten. 5 Fälle hatten laut Gewichtstabelle ein erhebliches Übergewicht und bei 2 Patienten war ein Diabetes insipidus vorhanden.

Bei den Meningiomen wies 1 Patient einen Morbus Fröhlich mit Verlust der Genitalfunktion und Sekundärbehaarung auf. 1 Patientin litt seit Jahren an einer latenten Nebennierenrindeninsuffizienz. Von den Sponggioblastomen wies eine Patientin eine adiposogenitale Wachstumsstörung auf.

Brilmayer und Marguth geben die endokrinen Ausfälle bei Craniopharyngeomen in folgenden Prozentzahlen an:

Tabelle 22

Craniopharyngeome

	supras.	intras. + supras.	intras.	eigene Fälle
Dystr. adiposogen.	10 %	12 %	22 %	60 %
Genitalfunktions- störungen	30 %	20 %	50 %	27 %
Verlust der Behaarung	6 %	20 %	39 %	27 %
Wachstumsstörung	3 %	33 %	11 %	7 %
Diabetes insipidus	11,2 %	5,5 %	2,5 %	13 %

Bei den Meningiomen und Epidermoiden fand Marguth nur vereinzelt hypophysäre Symptome. Olivecrona, Tönnis und Findeisen fanden bei ihren Fällen keine endokrinen Störungen. Nach Marguth traten bei 48 supras. Meningiomen Gonadenfunktionsstörungen auf und in 3 Fällen ein Diabetes insipidus. Bei unseren 10 Fällen hatte einer Genitalfunktionsstörungen.

Die Ergebnisse der endokrinen Untersuchungen unserer Fälle vor und nach der Operation sind in folgender Tabelle zusammengefaßt:

Tabelle 23

	G. U.		Ra Jod		17 ketost.		Ges. Cort.		Staub-Tr.		Volhard		Elektrol.		RRR	
Fall	praeop.	pop.	praeop.	pop.	praeop.	pop.	praeop.	pop.	praeop.	pop.	praeop.	pop.	praeop.	pop.	praeop.	pop.
1		=		=					=	=					=	=
2	=		↓												=	=
3	↑↑								x		x	x			=	=
4					↓↓	↓↓	=	=	=		x	x			=	=
5															=	=
6			↑	↓↓		↓↓		↓↓	=	=	=				○	=
7				=	↓↓	↓↓	↓	↓↓			x				=	=
8															=	=
9											x				=	=
10	=	=	=		=		↑↑				x				=	=
11	↑↑				↓↓	↓↓	=	↓↓	=	=	x				=	=
12															=	=
13	↑↑	=	=		=	↓↓	↓	↓↓		x	x				○	=
14	=					=			x						=	=
15	=								x	x	x				○	○
16															=	=
17															=	=
18		↑		=		=		=							=	=
19															=	=
20															=	=
21											x				=	○
22			↑		=						x				=	○
23	↑↑					=		=							=	=
24															=	=
25			=	↓	↓↓	↓↓									=	=
26	=		↑↑		=		=				=				○	=
27	↑↑	↑↑	↑↑	↓		=		=	x		x				=	=
28	↑				=			=			=				=	=
29			↑↑		=		=								=	=
30															=	=
31															=	=
32															=	=

= normal

↑ oberste Norm

↑↑ erhöht

↓ unterste Norm

↓↓ erniedrigt

x pathologisch

○ RRR Wert unter 100 mg Hg systolisch

Bei den Craniopharyngeomen war der Grundumsatz vor der Operation 4 x normal und 3 x erhöht. In einem Fall hat er sich nach der Operation normalisiert. Der RaJod Test zeigte 3 x einen normalen und 2 x einen wenig von der Norm abweichenden Wert. Die postoperativen Werte können nicht verglichen werden. Die 17-Ketosteroide waren 2 x normal und 3 x erniedrigt. Nach der Operation waren 3 x die praeoperativ erniedrigten Werte bestehen geblieben und 1 x war der praeoperativ normale Wert stark abgesunken. Die Gesamtcorticoide waren 2 x normal, 1 x erhöht und 2 x an der untersten Normgrenze. Ein postoperativer Wert war gegenüber praeoperativ normal geblieben, 2 x waren die Werte noch weiter abgesunken und 1 x war der praeoperativ normale Wert stark abgesunken. Der Staub-Traugott war 4 x normal und 3 x pathologisch. Nach der Operation waren 3 normale und der 1 pathologische Wert bestehen geblieben. Der Volhard'sche Konzentrationsversuch war vor der Operation 1 x normal und 8 x pathologisch. Nach der Operation wurde er nur in 2 Fällen bestimmt. Sie hatten beide einen Diabetes insipidus. Eine Blutdruckhypotonie mit systolischem Wert von 100 mm Hg wurde nur 3 x gefunden. Die übrigen Fälle lagen im Normbereich.

Bei den Meningiomen waren vor der Operation 1 erhöhter Grundumsatz und nach der Operation ein leicht erhöhter Grundumsatz vorhanden. Der RaJod Test war 1 x normal, 1 x an der obersten Normgrenze, die postoperativen Werte waren 1 x normal und 1 x an der untersten Normgrenze. Die 17-Ketosteroide waren 2 x normal und 1 x erniedrigt. Der erniedrigte Wert blieb nach der Operation bestehen. Die Gesamtcorticoide lagen 2 x im Normbereich. Bei 2 Patienten bildete sich nach der Operation ein Diabetes insipidus aus. Die Elektrolyte waren normal.

Bei den Epidermoiden waren 1 normaler und 1 erhöhter Grundumsatz vorhanden. Nach der Operation war der erhöhte Wert noch weiter gestiegen. Der RaJod Test war 2 x erhöht, 1 x fiel er nach der Operation ab. Die 17-Ketosteroide und

Gesamtcorticoide waren normal und 1 x waren postoperativ 1 pathologischer Staub-Traugott und 1 pathologischer Volhard'scher Konzentrationsversuch (Diabetes insipidus) gefunden worden.

Nach Brilmayer und Marguth hatten 6,5 % der Patienten mit suprasellärem Craniopharyngeom einen Minderwuchs, bei uns war 1 Fall (7 %) im Wachstum zurückgeblieben. Die Grundumsatzwerte waren bei den suprasellären Craniopharyngeomen überwiegend normal, im Gegensatz zu den intrasellären Geschwülsten, bei welchen niedrige Meßwerte vorherrschten. Bei uns lagen normale und erhöhte Werte vor. Eine Hypotonie mit systolischen Werten unter 100 mm Hg wurde beim suprasellären Tumor in 14,6 % und beim supra- und intrasellären Tumor in 31,5 % nachgewiesen (Brilmayer, Marguth). Von unseren Fällen hatten 20 % eine leichte Hypotonie. Die klinischen Hinweise auf eine Beziehung des Zwischenhirn-Hypophysensystems zur Regulation des Blutdrucks sind noch unklar. Die bei hypophysärer Kachexie und bei der Dystrophia adiposogenitalis auftretenden Störungen der Blutdruckregulation können nicht mit Sicherheit auf bestimmte Gliederungen des diencephal-hypophysären Systems bezogen werden. Aus dem Tierexperiment ergibt sich eindeutig, daß die Neurohypophyse an der hormonalen Steuerung des Blutdruckes beteiligt ist. Aber andererseits gehört eine Hypotonie nicht zum typischen Bild des Diabetes insipidus, der auf einer Schädigung des Hypothalamus und der Neurohypophyse beruht (Bargmann).

Ein Drittel der Patienten mit rein suprasellärem Tumor zeigten bei Brilmayer und Marguth Wasserretention, bei uns konnte nur ein Patient ungenügend Wasser ausscheiden. Polydipsie und Polyurie bestanden dort bei über 50 %, bei uns hatten ebenfalls fast 50 % ein vermehrtes Durstgefühl mit vermehrter Wasserabgabe. Ein manifester Diabetes insipidus war in 11 % und bei uns in 13 % aufgetreten. Im Gegensatz zu diesen Befunden konnte bei intra- und sekundär suprasellärem Craniopharyngeom nur bei 2,8 % der

Kranken ein Diabetes insipidus objektiviert werden (Marguth). Brilmayer folgert daraus, daß eine Hypothalamus-schädigung vorwiegend zu Polydipsie und Polyurie bzw. Diabetes insipidus und Genitalfunktionsstörungen führt; Ist die Hypophyse zusätzlich betroffen, so treten Wachstumsstörungen hinzu. Bei intaktem Hypothalamus, also isolierter Hypophysenschädigung, kommt es zu adiposogenitalen Veränderungen und zu Wasserretention- Weitere Einblicke in den Funktionsgrad der beiden Systeme Hypothalamus- Hypophysenhinterlappen und Hypophysenvorderlappen-Nebennierenrinde geben die Elektrolytanalysen im Urin. Als Kriterium für die HVL-NNR-Aktivität wurde der Quotient aus Kalium- und Natriumkonzentration im Urin (QK/Na) gebildet. Die Konzentrationsleistung der Niere - als Ausdruck der Hypothalamus-HHL-Funktion - wurde durch Addition der Konzentration dieser beiden Ionen im Urin bestimmt (SK/Na). Bei Patienten mit suprasellärem Cranio-pharyngeom waren QK/Na erhöht und $SK + Na$ vermindert, während die Kranken mit intrasellärem Tumor einen reduzierten QK/Na bei erhöhter $SK + Na$ aufwiesen. Es kann daraus gefolgert werden, daß supraselläres Wachstum hypothalamische Gebiete schädigt und die HVL-Tätigkeit zu fördern scheint. Genau das entgegengesetzte Bild bot der intraselläre Tumor, bei dem der Hypophysenvorderlappen in seiner Funktion beeinträchtigt und der Hypothalamus aktiviert sein dürfte. Bei uns wurden nur in einigen wenigen Fällen Elektrolyte bestimmt, sie lagen immer im Bereich der Norm. - Nach Marguth war bei allen Patienten mit suprasellärem Tumor eine leicht erhöhte Corticoidausscheidung vorhanden, bei intrasellärer sowie supra- und intrasellärer Lokalisation war die Corticoidausscheidung vermindert. Bei uns waren die Werte nur in einem Fall erhöht, die übrigen waren normal oder vermindert. Störungen der Keimdrüsentätigkeit sind bei Marguth wie auch bei uns fast bei allen Fällen vorhanden bzw. im weiteren Krankheitsverlauf zu erwarten (kindliches Manifestationsalter), ganz gleich, ob der Tumor Hypothalamus, Hypophyse

oder beide Organe zusammen geschädigt hat. Dies zeigt auch die 17-Ketosteroidausscheidung, die bei fast allen Patienten mehr oder weniger reduziert war.

Bei den suprasellären Meningiomen und Epidermoiden wurden normale und reduzierte Corticoidwerte etwa gleichhäufig gefunden, der Quotient QK/Na war praktisch in allen Fällen erhöht, während mit überwiegender Häufigkeit normale Summenwerte gefunden wurden. Bei uns lagen normale Corticoid- und Elektrolytwerte vor. Nach Brilmayer und Marguth ergänzen die endokrinen Analysen die klinischen Feststellungen, daß ausgeprägte hypophysär-hypothalamische Funktionsstörungen nicht zum Bild der suprasellären Meningiome und Epidermoide gehören, was mit der Topik bzw. der cystischen und weichen Beschaffenheit der Geschwülste erklärt werden kann.

Wie die vorangegangenen Ausführungen zeigen, sind bei einem großen Teil unserer Fälle innersekretorische Störungen vorhanden, sie stehen aber vom Patienten aus gesehen nicht im Vordergrund. Die endokrinen Störungen, wie Dystrophia adiposogenitalis, Libido- und Potenzstörung, Verlust der Körperbehaarung, Fettsucht und leichtere Störungen wie Müdigkeit, Antriebslosigkeit und Leistungsschwäche wurden vom Patienten kaum beachtet und bewertet, sie wurden erst auf genaues Befragen hin geäußert. Kopfschmerzen, Sehstörungen, Erbrechen und Schwindelanfälle führten die Patienten zum Arzt. Daß sich das Symptomenbild dieser supra- und parasellären Tumoren hauptsächlich auf Sehstörungen, neurologische Erscheinungen und allgemeine Hirndruckzeichen konzentriert, ist durch ihre Lokalisation, Beschaffenheit und ihr Wachstum bedingt. Der innersekretorische Stoffwechsel bleibt durch langsam chronisches Wachstum wie z.B. das eines Meningioms viel länger kompensiert, als bei einer plötzlichen Beeinträchtigung durch rasches Tumorstadium. Die rein paraselläre Lokalisation ist laut Tönnis durch das Fehlen jeglicher hypothalamischer und hypophysärer Ausfälle gekennzeichnet;

die supraselläre Lokalisation verursacht je nach Tumorart mehr oder weniger endokrine Störungen.

II. Untersuchungsmethoden zur Prüfung der endokrinen Aktivität

Zur Prüfung der endokrinen Leistungsfähigkeit werden die verschiedensten Untersuchungsmethoden durchgeführt. Inwieweit diese Testmethoden zur Beurteilung des Ausmaßes der Störungen geeignet sind, soll im folgenden erörtert werden.

Zur Bestimmung der Schilddrüsenaktivität stehen heute 4 geeignete Laboratoriumsuntersuchungen zur Verfügung: Die Grundumsatzbestimmung, der RaJod Test, die Bestimmung des FBI und des Serumcholesterins. Aber keine dieser Untersuchungen erlaubt, für sich allein betrachtet, bindende Schlüsse zu ziehen. Die Ergebnisse sind nur gemeinsam und im Zusammenhang mit dem klinischen Befund zu bewerten. (Labhart) Die Erhöhung bzw. Erniedrigung des Grundumsatzes ist von so zahlreichen Faktoren wie Ruhe, Nüchternheit, Größe, Gewicht, Alter, Geschlecht, Ernährungszustand und Stoffwechselerkrankungen, abhängig, so daß eine Grundumsatzbestimmung allein nicht ausreichend ist für die Diagnose, sondern nur einen wertvollen Hinweis für das krankhafte Geschehen darstellt. Eine genauere Methode ist der RaJod Test, obwohl auch hier Fehlerquellen nicht ausgeschlossen sind. Eine normale Schilddrüse in Gebieten mit reichlich Jodzufuhr speichert 20 bis 40 % I^{131} in 24 Stunden. Eine Schilddrüse in Kropfendemiegebieten, die unter einem latenten Jodmangel leidet, führt dagegen zu erhöhter Aufnahme (Labhart) Ebenfalls ist, wenn infolge einer Schilddrüsenresection, einer Therapie mit Thyreostatica, einer RaJod-Behandlung oder einer Entzündung bzw. eines Neoplasmas ein Teil der Schilddrüse ausgeschaltet ist, die Geschwindigkeit des I^{131} -Umsatzes beträchtlich erhöht. Die Ursache

wird darin gesehen, daß die gegebene Testdosis die Schilddrüse öfter durchlaufen muß und die in der Schilddrüse vorhandene Jodmenge nicht so stark verdünnt wird wie unter normalen Bedingungen (Jores). Außerdem ist zu berücksichtigen, daß die Einnahme von jodhaltigen Medikamenten und Röntgen mit jodhaltigem Kontrastmittel die Beurteilung der Schilddrüsenfunktion für 4 - 6 Wochen, in seltenen Fällen bis zu 12 Wochen, unmöglich macht. Die jodhaltigen Kontrastmittel erhöhen bei sehr langsamer und individuell verschiedener Ausscheidung den organisch gebundenen Jodspiegel und blockieren praktisch jede Jodspeicherung in der Schilddrüse (Labhart, Jores, Müller, Seifert). Die direkteste Messung ist die des PBI (protein bound iodine), des eiweißgebundenen Jods. Sie erlaubt auf chemisch analytischem Weg die Konzentration der im Blut zirkulierenden Schilddrüsenhormone zu bestimmen. Die Normalwerte liegen zwischen 3,5 bis 8 %. Die Methode arbeitet mit hoher Genauigkeit und hat nach Labhart 2 Vorteile: 1. die Unabhängigkeit von der Therapie und 2. die einmalige Blutentnahme. Zu beachten sei nur, daß bei Störungen des Eiweißstoffwechsels (Nephrosen und Lebererkrankungen) die Werte außergewöhnlich niedrig seien. Nach Jores kommen aber auch hier jodhaltige Röntgenkontrastmittel als Fehlerquellen in Frage. Eine gewisse praktische Bedeutung hat noch die Bestimmung des BEI (butanol extractable iodine), die nur Thyroxin und Trijodthyronin erfaßt, und somit die unspezifischen Jodeiweißverbindungen weitgehend ausschaltet (Jores, Bansi). Die Serumcholesterinbestimmung steht dem RaJod Test und der Bestimmung des PBI nach, weil nur ganz massive Störungen damit erfaßt werden können (Labhart).

Die Diagnostik der NNR-Aktivität ist zum größten Teil auf klinische Zeichen gestützt und wird manifestiert durch die 17-Ketosteroidbestimmung nach Zimmermann, die Gesamtcorticoidbestimmung nach Staudinger-Bauer, die Bestimmung der Plasmacorticoide nach Porter und Silver, den Eosinophilen-

test nach Thorn, den Hungerversuch, die Insulin-Glucosebelastung und den Wasserbelastungsversuch nach Robinson-Power-Kepler. Die Nebennierenrinden-Androgene, sowie die Abbauprodukte der Glucocorticoide mit 19 C-Atomen werden als 17-Ketosteroide, beim Mann zusammen mit den Abbauprodukten des Testeshormones, bestimmt. Die Abbauprodukte der Glucocorticoide mit 21 C-Atomen werden als Gesamtcorticoide erfaßt.

Es ist zu berücksichtigen, daß die 17-Ketosteroid- und Gesamtcorticoidausscheidung vom Lebensalter und vom Geschlecht abhängig ist (Jores). Außerdem ist noch wichtig zu wissen, daß bei funktioneller NNR-Insuffizienz, wie sie bei konsumierenden Krankheiten, im Hungerzustand und in der Rekonvaleszenz vorkommt, eine Erniedrigung der Werte vorliegt. Extrem tiefe Werte, 0,5 - 1 mg % / 24 Std. sprechen aber immer für einen Panhypopituitarismus (Labhart).

Eine 2. Funktionsprobe der NN ist die Bestimmung der Plasmacorticoide nach der Methode Porter und Silver (1954). Sie gestattet auch den Nachweis geringer NNR-Aktivität, wie sie der Bestimmung der Urinsteroide entgeht. Die komplizierten und schwierigen Mikromethoden können aber nur in größeren Zentren für klinische Zwecke durchgeführt werden.

Eine einfachere Methode, die an jeder Klinik gehandhabt werden kann, ist die indirekte Bestimmung der NNR-Funktion, die Eosinophilenzählung nach Thorn (Gitter, Heilmeyer). Vor und 4 Stunden nach einer i.m. Injektion von 25 IE ACTH wird die Eosinophilenzahl bestimmt. Ein Abfall über 50 % läßt eine NNR-Insuffizienz ausschließen, ein solcher von weniger als 50 % macht eine weitere Abklärung notwendig, es muß der 48-Std.-Depot ACTH Test oder der 8 Std.i.v.ACTH Test angeschlossen werden. Zur Unterscheidung zwischen primärer und sekundärer Insuffizienz wird oft der sog. "wiederholte i.v. ACTH Test" durchgeführt: Die sekundäre

Atrophie der NNR läßt sich durch wiederholte i.v.ACTH Stimulation beheben, während die primär atrophische oder zerstörte NNR nicht reagiert.

Zur Prüfung der Glucocorticoide allein wird der Hunger-versuch angewandt. Die Fähigkeit des Gesunden, im Hunger die Blutzuckerkonzentration konstant zu erhalten, beruht auf der durch die Glucocorticoide ausgeübten Gluconeogenese. Fällt also der Blutzucker ab, so ist es ein Beweis für den Ausfall der Glucocorticoide. Dieser Versuch wird aber nicht gern empfohlen, weil er nicht ungefährlich ist.

Ebenfalls auf dem Ausfall der Glucocorticoide beruhen die beim Morbus Addison bekannten Störungen der Zell-permeabilität, die zu Ödemneigung führen und zum Unver-mögen, auf einen Wasserstoß mit rascher Diurese zu reagie-ren. Zu dieser Prüfung wird der Wasserbelastungsversuch nach Robinson-Power-Kepler durchgeführt. Ist die Diurese gestört, so wird zusätzlich die Chlorid- und Harnstoff-Clearance geprüft, wobei beim Nebenniereninsuffizienten die Chlorid-Clearance gesteigert und die Harnstoff-Clearance vermindert ist.

Ein wichtiges Kriterium für die Unterfunktion der NNR ist die erhöhte Glucosetoleranz und die verminderte Insulin-toleranz. Bei der peroralen Glucosebelastung ist bei Unterfunktion der Anstieg des Blutzuckers geringer, die reaktive, hypoglykämische Phase führt tiefer, und vor allem steigt der Blutzucker spontan nicht oder nur unge-nügend an. Es wird im allgemeinen die perorale Glucose-Doppelbelastung nach Staub-Traugott durchgeführt. Bei unseren Fällen zeigte sich keine Unterfunktion im Sinne der obengenannten Kriterien, es trat nur in einigen Fällen eine Dysregulation auf, die sich in einer leicht über-schießenden Reaktion nach der 2. Glucosegabe äußerte.

Die Insulintoleranz ist bei Störungen der NNR hochgradig vermindert. Die Insulinbelastung stellt daher auch einen der empfindlichen Tests auf Hypophyseninsuffizienz dar.

Sie ist jedoch nicht ungefährlich und darf nur unter größter Vorsicht unter stetem Bereithalten von i.v. applizierbarer Glucose ausgeführt werden. Wird eine Hypophyseninsuffizienz vermutet, so sind nicht wie gewöhnlich 0,1 E/kg, sondern nur 0,05 E/kg (oder 4 bzw. 2 E/m²) Altinsulin zu verwenden. Der Blutzucker sinkt auf diese Dosis tiefer und noch rascher als bei der NNR-Insuffizienz ab, und es erfolgt kein oder nur ein sehr verzögerter Wiederanstieg. - Beim Gesunden fällt der Blutzucker auf 0,1 E Insulin / kg Körpergewicht gewöhnlich um weniger als 50 % und erreicht nach 1 - 1 1/2 Stunden wieder den Ausgangswert. Die Bestimmung der Elektrolyte gewährt, wie aus den Ausführungen von Marguth ersichtlich war, einen großen Einblick in das Hypophysenvorderlappen-NNR-System und ist daher sehr zu empfehlen. - Die Störungen der Sexualfunktion werden durch klinische Symptome und die 17-Ketosteroidbestimmung zu erfassen versucht. -

Das Hypothalamus-Neurohypophysensystem wird durch den Volhard'schen Konzentrationsversuch, den Pitressintest, den Test mit hypertonen Lösungen nach Carter-Robbins und den Nicotintest geprüft.

Der Konzentrationsversuch nach Volhard wurde auch bei uns mit Erfolg durchgeführt. Die Urinmenge geht bei nervöser Polyurie zurück, bleibt aber bei Diabetes insipidus gleich, unter Gewichtsverlust und Bluteindickung. Ein spezifisches Gewicht über 1010 schließt das Vollbild eines Diabetes insipidus aus. Bei partiellen Läsionen des Hypothalamus-Neurohypophysensystems kann aber das spezifische Gewicht bis 1017 unter Gewichtsabnahme des Patienten ansteigen.

Der Pitressintest ist nur angezeigt, wenn der Patient im Durstversuch nicht genügend konzentrieren kann. Es werden Volumen und spezifisches Gewicht der stündlichen Urinportionen während 2 Stunden vor und 4 Stunden nach subcutaner Injektion von 5 E Pitressin/m² Körperoberfläche

gemessen. Normalerweise steigt das spezifische Gewicht nach Pitressin über 1020. Der echte Diabetes insipidus, der auf mangelhafter Vasopressinproduktion beruht, reagiert gut auf Pitressin, und der renale Diabetes mit genügender Vasopressinproduktion reagiert nicht, da die Nierentubuli nicht ansprechen.

Der Test mit hypertoniischen Lösungen (NaCl) nach Hickey-Harl- und Carter-Robbins wird oft dem Durstversuch vorgezogen, da er für den Diabetesinsipidus-Kranken weit weniger belastend ist. Der Patient darf 8 Stunden keine Flüssigkeit zu sich nehmen, darf aber essen. Dann werden dem Patienten 20 cm³ Wasser / kg Körpergewicht innerhalb einer Stunde zugeführt. 30 Minuten danach wird ein Dauerkatheter eingelegt und Urin in Abständen von 15 Minuten aufgefangen. Wenn die Urinmenge während 2 Perioden 75 cm³ überschritten hat, wird eine i.v. Infusion von 2,5 % NaCl-Lösung für die Dauer von 45 Minuten in einer Geschwindigkeit von 0,2 ccm/kg Körpergewicht / Minute verabfolgt. Wenn während der Infusion oder in den beiden darauffolgenden 15 Minuten-Perioden keine Verminderung der Urinmenge feststellbar ist, so werden 0,02 ccm Pitressin i.v. injiziert. Bei gesunden Personen sinkt die Urinmenge während der NaCl-Infusion auf 30 % oder weniger ab. Der Diabetes insipidus-Kranke zeigt keine Reduktion der Urinmenge, jedoch eine solche sofort nach Pitressin.

Der Nicotintest ist vielleicht deshalb zu erwähnen, weil er kürzer ist, als die anderen Tests, er hat aber den Nachteil, daß er nicht sehr genau ist: Der Patient darf 4 Stunden nichts trinken und nicht rauchen, darf jedoch essen. Dann trinkt er 20 ccm Wasser / kg Körpergewicht. Auf der Höhe des Urinflusses bekommt der Raucher 3 mg Nicotin und der Nichtraucher 1 mg i.v. Beim Gesunden erfolgt daraufhin eine 1 - 3 Stunden anhaltende Diurese.

D. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurde über die Symptomatik, Pathophysiologie und Therapie von 32 supra- und parasellären Tumoren berichtet.

15 Craniopharyngeome, vorwiegend im Kindes- und Jugendalter, mit der Anamnese Hirndruckzeichen, Sehstörungen und endokrine Ausfallerscheinungen wurden operativ und palliativ behandelt. Bei 4 Patienten wurde eine Exstirpation des Tumors vorgenommen, 10 Patienten wurden einer Au¹⁹⁸ und Röntgenbestrahlung unterzogen.

10 Meningiome, im mittleren Lebensalter, wurden operiert. Intrakranielle Drucksteigerung war nur in einem Fall vorhanden und nur 2 x konnten endokrine Ausfälle verzeichnet werden. Das Chiasmasyndrom, meist asymmetrisch, stand im Vordergrund.

2 Epidermoide, im mittleren Alter, mit den Symptomen Kopfschmerzen und Sehstörungen, ohne endokrine Ausfallerscheinungen, wurden komplikationslos operiert.

3 Spongioblastome, im Kindesalter, kamen mit Kopfschmerzen, Sehstörungen und psychischen Veränderungen zur Aufnahme. Es bestanden nur in einem Fall endokrine Störungen.

1 Oligodendrogliom, mit Stirnkopfschmerzen und Vergeßlichkeit, ohne endokrine Störungen, wurde operiert.

1 Metastase eines Melanoblastoms, mit Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen und Sehstörungen, wurde ebenfalls operativ entfernt.

Bei 44 % der supra- und parasellären Tumoren konnten endokrine Funktionsstörungen nachgewiesen werden. Die Störungen beschränkten sich auf die Tumorguppen

Craniopharyngeome, Meningiome, Epidermoide und Spongioblastome. Die Craniopharyngeome zeigten in 60 % der Fälle Dystrophia adiposogenitalis, 27 % Genitalfunktionsstörungen, 27 % Verlust der Körperbehaarung, in 7 % Wachstumsstörungen und in 13 % Diabetes insipidus. Die Meningiome wiesen 1 x Ausfälle der Gonadenfunktion und 1 x eine latente NNR-Insuffizienz auf. Von den Epidermoiden trat in einem Fall postoperativ ein Diabetes insipidus auf. Ein Spongioblastom wies eine adiposogenitale Wachstumsstörung auf.

Das Symptomenbild der supra- und parasellären Geschwülste konzentriert sich hauptsächlich auf allgemeine Hirndruckzeichen und ophthalmologische und neurologische Erscheinungen, was durch die Lage, das Wachstum und die Struktur des Tumors bedingt ist. Der innersekretorische Stoffwechsel bleibt ziemlich lange kompensiert. Bei supra-sellärer Lokalisation treten je nach Tumorart mehr (Craniopharyngeome) oder weniger (Meningiome) endokrine Störungen auf. Bei rein parasellärer Lokalisation treten keine hypophysär-hypothalamischen Funktionsstörungen auf.

Die Untersuchungsmethoden zur Prüfung der endokrinen Aktivität können nicht allein betrachtet werden, sondern sind nur gemeinsam und im Zusammenhang mit den klinischen Befunden von Interesse. Fehlerquellen müssen berücksichtigt werden.

E. Dokumentation der Fälle

Fall	Name	Alter	Tumorart	Op.-Jahr
1	W., Harry	11 J.	Craniopharyngeom	1960
2	S., Helmut	36 J.	Craniopharyngeom	1962
3	K., Franz	47 J.	Craniopharyngeom	1955
4	O. Rudolf	60 J.	Craniopharyngeom	1957
5	K., Bernadette	7 J.	Craniopharyngeom	1956
6	F., Ingrid	10 J.	Craniopharyngeom	1961
7	C., Hermann	10 J.	Craniopharyngeom	1963
8	S., Hiltrud	12 J.	Craniopharyngeom	1956
9	S., Hans	15 J.	Craniopharyngeom	1957
10	M., Hans	17 J.	Craniopharyngeom	1960
11	K., Günther	21 J.	Craniopharyngeom	1955
12	S., Reinhard	25 J.	Craniopharyngeom	1961
13	T., Harald	33 J.	Craniopharyngeom	1960
14	L., Ella	45 J.	Craniopharyngeom	1956
15	L., Hans	50 J.	Craniopharyngeom	1955
16	F., Irmhild	9 J.	Meningiom	1956
17	G., Helmut	13 J.	Meningiom	1963
18	K., Hans-Georg	32 J.	Meningiom	1959
19	K., Dorothea	36 J.	Meningiom	1956
20	L., Willi	42 J.	Meningiom	1964
21	L., Hans	43 J.	Meningiom	1963
22	R., Agnes	45 J.	Meningiom	1963
23	S., Anna	46 J.	Meningiom	1958
24	A., Emma	52 J.	Meningiom	1963
25	S., Anna	55 J.	Meningiom	1964
26	R., Elfriede	31 J.	Epidermoid	1961
27	W., Maria	43 J.	Epidermoid	1960
28	H., Helga	11 J.	Spongioblastom	1956
29	S., Brunhilde	14 J.	Spongioblastom	1963
30	B., Hans-Georg	16 J.	Spongioblastom	1963
31	L., Maria	56 J.	Oligodendrogliom	1964
32	T., Alfred	39 J.	Metastase	1961

F. Literaturverzeichnis

- Apitz, K. Zur Pathogenese des hypophysären Kleinwuchses
Virchows Arch. path. Anat. 302, 555 (1938)
- Arendt, A.A. Eine Analyse der chirurgischen Behandlung
der Craniopharyngeome
Fragen der Neurochirurgie, Moskau 1, 17-22,
3. Mitteilung
- Babcin, J.S. Über die chirurg. Behandlung der
Kraniopharyngeome
Fragen der Neurochir. 5, 15 (1952)
- Bailey, P. Die Hirngeschwülste
Stuttgart Ferdinand Enke-Verl. 1936
- Bansi, H.W. Radiojod und Schilddrüsendiagnostik
Materia Medica Nordmark, 2. Nov.Heft 1963
- Bargmann, W. Das Zwischenhirn-Hypophysensystem
Springer Verlag 1954
- Bauchhenß, G., K. Schürmann Die intracraniellen Epidermoide
Beitrag zu ihrer Artdiagnose und Op. Behandlung
Zbl. Neurochir. 22, 3, 129-161 (1962)
- Brilmayer, H. Die Bedeutung der Harn-Corticoid-Bestimmung
für Diagnostik, operative Behandlung und
Prognose von Hypophysen adenomen
Klin. Wschr. 33, 8 (1955)
- Brilmayer, H., F. Marguth Die Kraniopharyngeome.
Klinik und Differentialdiagnose
Dtsch.Z. Nervenheilk. 176, 427 (1957)
- Brilmayer, H., F. Marguth Störungen im Zwischenhirn-
Hypophysen-System bei Hirntumoren
Dtsch.Z.Nervenheilk. 176, 441-448 (1957)

- Brune, G., G. Mertens Untersuchungen über die hormonale Regulation des Wasser-, Natrium- und Kaliumhaushaltes beim Menschen
Erg. bei partieller Insuffizienz der Hypophyse
Klin. Wschr. 37, 1, 554-562 (1959)
- Carter, Robbins zit. bei Müller, Seifert
- Cushing, H. Intrakranielle Tumoren
Berlin Springer 1935
- Decker, K. Zur Technik der Torkildsen-Operation
Zbl. Neurochir. 2, 309-313 (1949)
- Décourt, J., J.P. Michard, B. Weil et J. Louchart
Aspects endocriniens des crâniopharyngiomes
Sem. Hôp. Paris 767-782 (1956)
- Dickel, E. Klinik und Op. Behandlung der supratent.
Meningiome Inaug. Diss. Köln 1957
- Elsaesser, K.-H. Zur Klinik der metastatischen Hirngeschwülste
Zbl. Neurochir. 2, 150-183 (1949)
- Farré, C., B. Gruson L'exploration radiologique des crâniopharyngiomes de l'enfant (à propos de 17 observations)
Ann. Radiol. (Paris) 2, 197-227 (1959)
- Falkheden, T., T. Norin, B. Sjögren, B. Skanse
Thyreoid function and basal metabolic rate following hypophysectomy in man
Acta endocrin. 41, 457-473 (1962)
- Findeisen, L., W. Tönnis Zbl. Neurochir. 2, 301 (1937)
- Foerster, O., O. Gagel Ein Fall von sog. Gliom des N. opticus Spongioblastoma multifiform-gangloides
Zschr. ges. Neurol. 136, 335-366

- Gitter, A., L. Heilmeyer Taschenbuch Klin. Funktions-
prüfungen
Gustav Fischer Verl. Stuttgart 1963
- Grant, F.C., Sayers, Willis zit. bei Elsaesser
- Hegglin, R. Differentialdiagnose innerer Krankheiten
Georg Thieme Verl. Stuttgart 1963
- Heni, Das Hypophysen-NNR-System
Klinik der Gegenwart 4, 215 ff (1957)
- Hickey-Harl zit. bei Labhart
- Hoekfelt, R. Luft The effect of suprasellar tumors on
the regulation of adrenocortical function
Acta endocrin. 32, 177-186 (1959)
- Isfort, A. Diagnose, Therapie und Prognose der Hirntumoren
Ärztl. Sammelblätter, 52, 2, 45-55 (1963)
- Jores, A. Krankheiten der Hypophyse und des Hypophysen-
Zwischenhirnsystems
Handb. Inn. Med. 4. Aufl. Berlin Springer 1965
- Jores, A., Nowakowski Prakt. Endokrinologie
Georg Thieme Verl. Stuttgart 1964
- Kennedy, Foster Zbl. Neurochir. 61, 436 (1932)
- Kramer, S., W. McKissok, J. Concannon
Craniopharyngeomas Treatment by combined
surgery and radiation therapy
J. Neurosurg. 18, 217-226 (1961)
- Labhart, A. Klinik der Inneren Sekretion
Berlin, Springer 1957
- Loew, F. Über Störungen der zentralen Kreislaufregulation
bei intracraniellen raumbeengenden Prozessen
Zbl. Neuroch. 2, 132-136 (1949)

- Londono, L. The electroencephalogram in pituitary adenomas and craniopharyngeomas
Acta neurochir. 5, 529-537 (1957)
- Love, J.G., Marshall zit. bei Jores
- Luft, R., H. Olivecrona, U. v. Euler, D. Ikkos, H. Ljunggren, L.B. Nilsson, J. Sekkenes, B. Sjögren, H.J. Waschewsky
Die endokrinen Insuffizienzen nach der Hypophysectomie beim Menschen
Helv. med. acta, Serie A, 22, 338-350, (1955)
- Matson, D., D. Crigler jr. Radical treatment of craniopharyng.
Ann. Surgery 152, 699-704 (1960)
- Marguth, F. Zur Pathogenese endokriner Funktionsstörungen bei raumfordernden intrakraniellen Prozessen
Beiträge zur Neurochirurgie Heft 7
Joh. Ambr. Barth Leipzig 1964
- Merrem, G. Lehrbuch der Neurochirurgie
Verl. Volk und Gesundheit Berlin 1960
- Merrem, G. Die klin. biol. Wertigkeit der Hirngeschwülste
Akademie-Verlag Berlin 1962
- Müller, F., O. Seifert Herausg. H. Frh. v. Kress
Taschenbuch der med. klin. Diagnostik
München Verlag Bergmann 1962
- Nover, A. Zur histolog. Klassifizierung der Sehnervengeschwülste
Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 136, 571 ff (1960)
- Oberdisse, K., W. Tönnis Pathophysiologie, Klinik und Behandlung der Hypophysenadenome
Erg. Inn. Med. n. Kinderheilk. 4, 975 ff (1953)

- Olivecrona, H., W. Tönnis Klinik und Behandlung der
raumbeengenden intrakraniellen Prozesse
Hdb. Neurochir. Berlin Springer 1962
- Orthner, H. Zur Pathophysiologie hypophysär-hypothalamischer Krankheiten
Wien. med. Wschr. 95-104 (1958)
- Peters, G. Beitrag zur Pathologie und Klinik der
Meningiome
Dtsch. Zschr. Nervenheilk. 167, 83-101 (1951)
- Pia, H.W. Zur Frage der Umgehungsdrainage nach Torkildsen
Zbl. Neurochir. 13, 102 (1953)
- Porter, Silver zit. bei Labhart
- Rintelen, Leuenberger Zur Differentialdiagnose und
Therapie des Craniopharyngeoms
Schw. Med. Wschr. 87, 2, (1957)
- Romeis zit. bei Oberdisse, Tönnis
- Seeger, W., K.E. Schrada Intraselläres Epidermoid mit
außergewönl. Gesichtsfeldbefund
Acta neurochir. 8, 81-88 (1960)
- Schürmann, K. Die klinische Symptomatologie der raumfordernden Prozesse der Frontallappen
Zbl. f. Neurochir. 18, 5/6, 315-332 (1958)
- Schürmann, K. Aufgaben und Probleme der Neurochirurgie
Arztl. Wschr. 14, 30/31, 580-585 (1959)
- Schürmann, K. Die Neurochirurgie der intrakranialen Tumoren der Mittellinie
Der Radiologe, 5. Jahrg. Heft 12 (1965)
- Schürmann, K., O. Oppel Die transfrontale Orbitotomie als Operationsmethode bei retrobulbären Tumoren
Klin. Monatsblätter f. Augenheilkunde
139, 2, 129-159 (1961)

- Sheehan, H.L. Physiopathologie der Hypophyseninsuffizienz
Helv.med.acta, Ser. A, 22, 324-337 (1955)
- Thorn zit. bei Gitter, Heilmeyer
- Tönnis, W., F. Loew Raumbeengende Prozesse im Innern
des Schädels
Klinik der Gegenwart IV, 575-785 (1957)
- Tönnis, W., K. Schürmann Meningiome der Keilbeinflügel
Zbl. Neuroch. Heft 1 (1951)
- Zülch, K.J. Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste
Handb. Neurochir. III Springer 1956
- Zülch, K.J. Die Hirngeschwülste in biolog. und morpholog-
Darstellung
Joh. Amb. Barth Verl. Leipzig 1956
- Zülch, K.J., Pompeu, F. Pinto
Über Metastasierung der Meningiome
Zbl. Neurochir. 1954

Herrn Professor Dr. K. Schürmann danke ich sehr herzlich für die Überlassung des Themas, die wertvollen Ratschläge und die sorgfältige Durchsicht der Arbeit.

Herrn Privatdozenten Dr. H. Dietz möchte ich für die freundliche Unterstützung in der Auswahl der Krankengeschichten herzlich danken.

Lebenslauf

Am 19.11.1939 wurde ich als Tochter des praktischen Arztes Dr. Ludwig Pinkl und seiner Ehefrau Irene geb. Kircher in Bingen am Rhein geboren. Von Ostern 1946 bis Herbst 1949 besuchte ich die Volksschule in Bingen. Im Herbst 1949 wurde ich in das Neusprachliche Mädchengymnasium in Bingen aufgenommen, wo ich Ostern 1958 die Reifeprüfung ablegte. Im Sommersemester 1958 begann ich an der Johannes Gutenberg-Universität Mainz das Medizinstudium. Nach 5 vor-klinischen Semestern bestand ich im Herbst 1960 die ärztliche Vorprüfung. Im Anschluß daran studierte ich 3 Semester an der Universität in Wien. - Am 29.1.1965 legte ich in Mainz das medizinische Staatsexamen ab. Meine Medizinalassistentenzeit begann ich auf der Inneren Abteilung des Städtischen Krankenhauses Buxtehude und bin jetzt auf der Chirurgischen Abteilung des Marienhospitals Mülheim /Ruhr tätig.

Druck: Ernst Schultz K. G., 653 Bingen